

Aus der Neurochirurgischen Klinik
der Johannes-Gutenberg-Universität Mainz
Leiter: Professor Dr. med. K. Schürmann

DIE CRANIO-ENCEPHALEN EPIDERMOIDE

Eine klinische Studie über 333 ausgewählte Fälle

Inaugural - Dissertation

zur Erlangung der Würde des Doktors der Medizin
der Johannes-Gutenberg-Universität in Mainz
dem Fachbereich Medizin

vorgelegt von
Martina Macha
aus Hof / Saale

Mainz 1979

Aus der Neurochirurgischen Klinik
der Johannes-Gutenberg-Universität Mainz
Leiter: Professor Dr. med. K. Schürmann

DIE CRANIO-ENCEPHALEN EPIDERMOIDE

Eine klinische Studie über 333 ausgewählte Fälle

Inaugural - Dissertation

zur Erlangung der Würde des Doktors der Medizin
der Johannes-Gutenberg-Universität in Mainz
dem Fachbereich Medizin

vorgelegt von
Martina Macha
aus Hof/Saale

Mainz 1979



Dekan: Professor Dr. H. Leithoff

1. Gutachter: Professor Dr. D. Voth

2. Gutachter: Professor Dr. G. Busch

Tag der mündlichen Prüfung: 24. Oktober 1979

meinen Eltern

1.0	<u>EINLEITUNG</u>	1
1.1	Fragestellung und Aufgabe der Arbeit	1
1.2	Material und Methodik	2
1.3	Geschichtlicher Abriß	3
1.4	Entstehungstheorien der Epidermoide	7
1.5	Mikroskopisches Bild der Epidermoide, makroskopisches Bild	17
1.6	Diagnostische Verfahren	31
	a) Röntgenologische Nativdiagnostik	31
	b) Angiographische Verfahren	31
	c) Pneumencephalographie und Pneumo- cisternographie, Ventrikulographie	32
	d) Isotopenszintigraphie	32
	e) Computertomographie	32
2.0	<u>BEFUNDE</u>	40
2.1	Häufigkeit, Geschlechtsverteilung	40
2.2	Lokalisation	47
2.3	Allgemeine Symptomatologie	60
2.4	Spezielle Symptomatologie	64
2.4.1	A) <u>Intradurale Lokalisation</u>	64
2.4.1.1	Kleinhirnbrückenwinkel	64
2.4.1.2	Kleinhirn und IV. Ventrikel	70
2.4.1.3	Chiasmaregion und vordere Schädel- grube	75
2.4.1.4	Seitenventrikel, mittlere Schädel- grube, Hemisphären	80
2.4.1.5	Mittellinie (Hirnstamm, III. Ven- trikel, Fissura interhemisphaerica)	86
2.4.2	B) <u>Epidurale Lokalisation</u>	91
2.4.2.1	Orbita und vordere Schädelbasis	91
2.4.2.2	Kalotte	95
2.4.2.3	Felsenbein, hintere Schädelbasis	101
3.0	<u>OPERATIVE BEHANDLUNG</u>	105
3.1	Technische Besonderheiten, allgemeine Operationstechnik	105
3.2	Ergebnisse (Letalität, Rezidive, Kom- plikationen)	106
3.3	Prognose	110
4.0	<u>DISKUSSION</u>	111
5.0	<u>ZUSAMMENFASSUNG</u>	118
6.0	<u>KRANKENGUT DER EIGENEN KLINIK (1961- 1973)</u>	121
7.0	<u>LITERATURVERZEICHNIS</u>	131
8.0	<u>BILDERNACHWEIS</u>	165



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41552618_0031

1.0 EINLEITUNG

1.1 Fragestellung und Aufgabe der Arbeit

Die cranio-encephalen Epidermoide sind relativ seltene Tumoren, so daß die über sie erschienene Literatur noch überschaubar ist. Die vorliegende Arbeit möchte unter Verwendung der im Schrifttum niedergelegten Fälle den Besonderheiten dieses Tumortyps nachgehen. Spezielle Ausführungen gelten der Ätiologie, der Morphologie und der Diagnostik der Epidermoide. Der Hauptteil der Arbeit beschäftigt sich mit den aus der Literatur gesammelten Fällen; dazu kommen noch einige Fallbeschreibungen aus der eigenen Klinik.

Insgesamt konnten 525 Epidermoide gezählt werden. Mangelnde Vollständigkeit in den klinisch-anamnestischen Angaben ließ nur einen Teil davon in die nähere Untersuchung eingehen.

Dieses Material, das eine relativ große Fallzahl von 333 Tumoren enthält, wurde nach verschiedenen klinischen Kriterien aufgearbeitet. Mit seiner Hilfe wurde versucht, anhand einer lokalisationspezifischen Symptomatologie ein typisches Verhaltensmuster für die verschiedenen Lokalisationsgruppen der Epidermoide zu gewinnen.

Schließlich soll auf die operative Behandlung, ihre Ergebnisse und die Prognose eingegangen werden.

1.2 Material und Methodik

Das Material der Arbeit entstammt im wesentlichen der greifbaren Literatur über Epidermoide. Es wurden grundsätzlich nur die Fälle verwendet, die histologisch als Epidermoide diagnostiziert worden waren. Histologisch sichere, jedoch ätiologisch strittige Fälle, wie z.B. Tumoren des Felsenbeines, bei denen die Abgrenzung zum Cholesteatom nicht sicher möglich war, wurden ausgesondert. Unter diesen Kriterien zählten wir - einschließlich acht eigener Fälle - 525 Epidermoide. Als Voraussetzung zur weiteren Verarbeitung mußten alle Daten, die verglichen werden sollten, in der Fallbeschreibung erwähnt sein, also Alter, Geschlecht, Symptome, Symptomendauer und genaue Lokalisation. Da es bei der Bearbeitung der Einzelbeschreibungen offenbar wurde, daß sich die Symptomatologie hauptsächlich entsprechend der Lokalisation der Tumoren unterschied, wurden die Fälle erst nach dem Kriterium intra- oder extradural, sodann nach typischen Sitzvorkommen eingeteilt; die so entstandenen Gruppen wurden bezüglich ihrer Klinik untersucht und miteinander verglichen. Die Publikationen, denen die Fälle entstammen, sind im Literaturverzeichnis mit (F) gekennzeichnet.

1.3 Geschichtlicher Abriss

Die Geschichte der Epidermoide beginnt mit einem Wachsmodell. PINSON (1807), ein Künstler an der École de Médecine de Paris, hatte diese Plastik eines tumorösen Gebildes hergestellt: "La tumeur était d'un blanc argenté à la superficie et d'un blanc grisâtre à l'intérieur; elle se trouvait dans le cervelet et le quatrième ventricule".

Dieses Modell nahm DUPUYTREN in seine Schulsammlung auf. Eine ausgezeichnete Reproduktion von CHAZAL findet sich in CRUVEILHIERS anatomisch-pathologischem Atlas (1829). Nur mit großer Mühe konnte dieser den dazugehörigen Fall rekonstruieren, da DUPUYTREN keine Einzelheiten mehr mitteilen konnte. Es wurde angenommen, daß eine Frau den Tumor gehabt habe, die von RECAMIER im Hôtel-Dieu 1803 oder 1804 behandelt worden war. Sie war angeblich ohne Hirndruckzeichen, ja überhaupt ohne erkennbare Ursache verstorben.

Nach makroskopischem Aspekt wurde die Geschwulst 1829 von CRUVEILHIER "tumeur perlée" genannt. Er konnte keine charakteristische Zellstruktur nachweisen, da sich in seinem Präparat kein Kapselgewebe befand. Deshalb stritt er eine echte Tumornatur ab. Seiner Ansicht nach handelte es sich bei den eigenartig fettigen, abgelagerten Detritusmassen um Absonderungen des Subarachnoidalgewebes.

1836 konnte JOHANNES MÜLLER in den Epidermoiden Cholesterin feststellen und prägte die Bezeichnung "Cholesteatom". Er machte auf die Ähnlichkeit zwischen den kernlosen Tumorzellen und epidermalen Zellen aufmerksam und beschrieb 1838 als erster ein Epidermoid in der Diploe.

In den "Elements of General and Pathological Anatomy" von CRAGIE (1848) erscheint der Ausdruck "Margaroides", so wie sich auch VIRCHOW (1855) verschiedentlich der Bezeichnung

"Margaritome" bediente. Die Benennung "sebaceous of epidermal cyst" stammt von JAMES PAGET (1853). SCHUH (1856) hielt die Epidermoide für Atherome. VON REMAK vertrat 1854 als erster Autor die Keimversprengungstheorie: Durch Abschnürung von Oberhautzellen noch während der Embryonalzeit kommt es zum Auftreten der Epidermoide.

Im Gegensatz dazu stellte VIRCHOW (1855) die Theorie einer Metaplasie der Arachnoidea, bzw. eines Ursprungs vom indifferenten embryonalen Bindegewebe auf; er ordnete diese Tumoren den Cancroiden zu.

BILLROTH sprach 1868 von epidermalen Tumoren und wies darauf hin, daß das Gehirn, dessen Raum die Epidermoide einnehmen, ebenso ektodermalen Ursprungs sei.

1875 stellte EPPINGER die These einer endothelialen Entstehungsweise auf, für die sich auch KLEBS (1889), GLAESER (1890) und NEHRKORN (1897) einsetzten.

BONORDEN (1892) war der Ansicht, es gebe sowohl Epidermoide epithelialen als auch endothelialen Ursprungs.

1882 traten SPILLMANN und SCHMIDT mit einer ependymalen Genese hervor. Ihnen schloß sich BENDA (1897) an.

Andere Autoren zählten noch sämtliche Tumoren dazu, die einen perlartigen Glanz oder Cholesterin aufwiesen. Dazu gehörten Craniopharyngeome, sog. sekundäre Cholesteatome auf dem Boden chronischer Mittelohreiterungen, Teratome, Dermoide, Meningeome und die intraventrikulären Psammome des Pferdes.

Eine grundlegende Arbeit, die sich um eine Klärung bemühte, schrieb 1897 BOSTROEM: "Über die pialen Epidermoide, Dermoide und Lipome und duralen Dermoide". Er prägte den Begriff "EPIDERMOID", erkannte bestimmte Lieblingslokalisationen und nahm als Zeitpunkt der Keimversprengung die dritte bis fünfte Embryonalwoche an.

BAILEY sprach 1920 wieder von CRUVEILHIERS "tumeurs perlées". Er nannte sie "pearly tumors" und machte an einer ausschließlich epidermalen Entstehungsweise Zweifel geltend. Vielmehr hielt er es für möglich, daß die intraventrikulären Formen aus dem Bindegewebe des Plexus chorioideus entstehen könnten.

Mit CUSHING (1922) beginnt das chirurgische Interesse an den Epidermoiden wach zu werden. Er hatte ein diploisches Epidermoid operiert und veröffentlichte den Fall. Daraufhin gelang KING im Jahre 1924 die erste präoperative Diagnose eines Epidermoids vergleichbarer Lokalisation.

1928 traten CRITCHLEY und FERGUSON sehr entschieden für die Bezeichnung "cerebrospinal epidermoids" ein, da der Ausdruck etwas über die Lage und die ihrer Meinung nach einzig mögliche Entstehungsweise aussage.

Die erste präoperative Diagnose eines intradural gelegenen Epidermoids stellte OLIVECRONA 1932.

Im selben Jahr konnte NAGEL (1933) die charakteristischen Tumorzellen im Liquor eines Patienten nachweisen und schloß auf Grund dieses Befundes auf die Art des Tumors.

OLIVECRONA beschäftigte sich intensiv mit den typischen klinischen Symptomen bei suprasellärem Sitz (1932) und bei Lage im Kleinhirnbrückenwinkel-Bereich (1949) und lieferte auf diese Weise einen wichtigen Beitrag zur präoperativen Diagnostik. Er und TÖNNIS (1936) beschrieben das charakteristische Bild des intraventrikulären Epidermoids im Pneumencephalogramm.

MAHONEY sah die gesamte bisherige Literatur über die Epidermoide durch und referierte 1936 über 142 gesammelte Fälle. Er selbst hielt sich an die Bezeichnung von CRITCHLEY und FERGUSON: "cerebrospinal epidermoid", wollte sie aber durch die Adjektive parapituitär, parapontin etc. präzisiert wissen.

MUNRO und WEGNER schlugen 1937 den Terminus "primary cranial and primary intracranial epidermoid" vor; dieser Nomenklatur schloß sich auch ADELSTEIN (1949) an.

Die Absprengungstheorie BOSTROEMS (1897) zog WETTLER (1948) in Zweifel: Sie könne die diploischen und die spinalen Epidermoide nicht erklären. Er hielt die Zellen der Neuralleiste, die ein großes Differenzierungsvermögen besäßen, für mögliche Keime späterer Epidermoide.

1943 erschien eine Zusammenfassung aller bislang bekannten Fälle der Weltliteratur. RAND und REEVES zählten weniger als 200 und fügten neunzehn eigene hinzu.

Die letzte große Sammlung von Epidermoiden stammt von LEPOIRE und PERTUISET aus dem Jahre 1957. Sie umfaßt 341 Fälle, von denen 240 Beschreibungen der Literatur entstammen.

1.4 Entstehungstheorien der Epidermoide

Die Theorien über die Entstehung der Epidermoide sind bis auf den heutigen Tag durchwegshypothetisch geblieben.

Unter dem Eindruck des histologischen Vergleichs sagte zwar BAILEY schon 1920: "Die Struktur ist so definitiv epithelial, daß in Ermangelung eines definitiven Beweises für eine endotheliale Herkunft der epitheliale Ursprung als feststehend betrachtet werden kann". Wo aber der epitheliale Ursprung liegt, konnte bisher nicht bewiesen werden.

Die meisten Autoren vertraten und vertreten die embryonale Versprengungstheorie. Wie schon erwähnt, gab VON REMAK (1854) den Anstoß dazu: "Pathologische Epidermisbildungen, welche fern von der Oberfläche, z.B. im Knochen oder im Gehirn vorkommen, sind auf Abschnürungen der Oberhautzellen zurückzuführen, die schon in einer frühen embryonalen Periode stattgefunden haben".

Tatsächlich erscheint bei der weitaus häufigsten Lokalisation der Epidermoide an der Schädelbasis, einem Körperabschnitt, der eine besonders komplizierte Entwicklung durchmacht, eine Keimversprengung als Ursache einleuchtend.

BOSTROEM (1897) stellte die Grundideen dieser Theorie zusammen: In der embryonalen Entwicklung schließt sich das Medullarrohr am Anfang der dritten Woche, dann bilden sich die Stammhirnbläschen. In der vierten bis fünften Woche entstehen durch Einschnürung die sekundären Hirnbläschen. Die intracraniellen Epidermoide nun lassen sich ihrer Lage nach in zwei Gruppen einteilen, einmal in die parapituitären im weiteren Sinne, zum zweiten in die parapontinen; dazu kommt, daß sie sich alle von einem primär medianen Sitz aus entwickeln.

Der Schluß erscheint berechtigt, daß die Epidermiskeime zur Bildung der Tumoren frühestens zur Zeit des Medullarrohrschlusses und spätestens während der Abschnürung der sekundären Hirnbläschen verlagert werden. Dabei würde der erste Zeitpunkt mit der medianen Lage übereinstimmen. Der zweite scheint aber der gereiften Ausdifferenzierung der Epidermis wegen der wahrscheinlichere zu sein.

Insgesamt werden höchstwahrscheinlich bedeutend mehr Epidermiskeime in dieser komplizierten Entwicklungsperiode versprengt, zur Entstehung eines intracranialen Epidermoids ist jedoch ein geeigneter Nährboden für den Keim notwendig, woraus sich die ausschließlich meningeale Lage der Epidermoide erklären läßt, die eine günstige Blutversorgung garantiert. Die blutgefäßreiche Medullarsubstanz dürfte die entsprechende Rolle für die diploisch gelegenen Epidermoide spielen (auch 44). Für diese und überhaupt alle extraduralen Epidermoide, die keine Beziehung zu den sekundären Einschnürungen der Hirnbläschen zeigen, gilt die - etwas unbestimmt gelassene - Entwicklungstheorie einer Abschnürung und Trennung von Ektodermkeimen während der komplizierten embryonalen Entwicklung. Ob sich aus einer Keimversprengung ein Epidermoid oder ein Dermoid entwickelt, hängt von der Tiefe der versprengten Zellschicht ab; werden Zellen abgeschnürt, die nur zur Bildung von Epidermis bestimmt sind, entwickelt sich ein Epidermoid, sind auch tiefere Schichten inbegriffen, ein Dermoid. Eine genaue Untersuchung, ob durch Anomalie an der äußeren Haut oder den Schädeldecken der Weg der Versprengung nachgewiesen werden kann, steht noch aus. Im eigenen (BOSTROEMs) Fall, einem Epidermoid im vierten Ventrikel, fand sich eine erbsgroße, unterhalb der Pro-tuberantia occipitalis interna gelegene Exostose, die sich als Beweis allerdings nicht eignet, da sich Exostosen an dieser Stelle häufig finden. Soweit BOSTROEMs

Ausführungen.

Bis heute stellt sich eine Reihe von Autoren ganz hinter seine Theorie: ORLANDI (1922), BUCY (1935), ASKENASY (1938), DÜBEN (1950), TYTUS und PENNYBACKER (1956), FABIANI und MONTECONI (1965).

Andere diskutierten diese Hypothesen, änderten oder ergänzten sie. ROWBOTHAM (1939) untersuchte 100 wahllos zusammengesuchte Kalotten histologisch, konnte keine ektodermalen Epithelreste finden, weshalb er für völlig spekulativ hielt, ob der eigentliche Ursprung in epithelialen Resten oder einer Metaplasie aus endothelialen Elementen liegt.

Auch HOLLE (1950) bemängelt das Fehlen eines Nachweises darüber, ob Epidermiskeime tatsächlich intracranial und diploisch vorkommen und kontinuierlich in Geschwülste umgewandelt werden. Außerdem weist er - wie auch schon TEUTSCHLÄNDER (1914) - auf die basale Lage der Epidermoide hin, wogegen man bei ihrer Entstehung bei Schluß des Medullarrohres mit einer dorsalen Lokalisation zu rechnen hätte. Als plausible Entstehungsweise wird eine Epithelverlagerung an der ventralen Seite während der Differenzierung von Riechgrube, Mundbucht und Mittelohr angegeben, die nach Art einer Einstülpung erfolgen soll (ebenso 30). Für das Wachstum der Epidermoide oder die Verlagerung der Keime selbst sollten gewisse innere Bedingungen notwendig sein: Einmal, wie schon BOSTROEM sagt, eine gute Gefäßversorgung, dann spezifische oder unspezifische Entzündungen, schließlich Liquordruckschwankungen und allgemeine Stoffwechselstörungen. KITTEL (1959) erwähnt dazu einen Fall von diffuser Sklerodermie mit primären Gehörgangsepidermoiden, die er in diesem Sinne verstanden wissen möchte.

LEPOIRE und PERTUISET (1957) sehen die Lokalisation der Epidermoide unter einem völlig anderen Aspekt. Die subduralen Epidermoide lassen ihrer Meinung nach enge Beziehungen zu den Gefäßachsen erkennen; im Kontakt mit ihnen gehe die Auswanderung der Zellhaufen einher, so

daß der eigentliche Versprengungsmechanismus vaskulären Ursprungs sein müsse (auch 367).

Auch mit den Schließungslinien der Schädelknochen wird die Lokalisation der Epidermoide wie auch der Dermoiden in Zusammenhang gebracht (51, 234 u.a.). Für die "fissuralen" Dermoiden trifft diese Bezeichnung zu, die Epidermoide aber finden sich zumeist in gar keiner Relation zu den Nahtlinien der Schädelknochen (197). BAUCHHENS und SCHÜRMANN (1962) wenden ein, daß das Auftreten von Epidermiskeimen in den sich wie Wachstumsfugen verhaltenden knorpeligen Abschnitten nicht vorstellbar sei und halten BOSTROEMs Theorie für plausibler.

Nach WETTLER (1948) leiten sich die Epidermoide des ZNS von Zellen der Neuralleiste ab. Während des Neuralrohrschlusses lösen sich die Zellen von den beiden Neuralwülsten und breiten sich über den ganzen Körper aus. Bei der Vielfalt ihrer Leistungsfähigkeiten beteiligen sie sich am Aufbau des Nervensystems und dessen Umhüllungen, bilden aber außerdem mesenchymales Gewebe und im Bereich der Schlundbögen sogar Knorpel. So sei es leicht verständlich, daß derartige Zellen auf normalem oder pathologischem Wege an atypischer Stelle liegen bleiben und zu neoplastischen Bildungen führen können. Damit ließen sich alle bisher beobachteten Lokalisationsmöglichkeiten erklären, und sowohl die Entstehung von Epidermoiden wie auch von Dermoiden wäre verständlich. Schon CRITCHLEY und FERGUSON (1928) hatten darauf hingewiesen, daß nach damals neueren Forschungen von HARVEY und BURR (1926) das Vorkommen epithelialer Elemente in Verbindung mit den Hirnhäuten begreiflich werde. Gewisse ektodermale Elemente, die zum größten Teil aus der Neuralleiste stammten, gingen nämlich mit dem Mesenchym Verbindung ein und beteiligten sich an der Bildung der Leptomeninx.

RIZZIs Theorie (1942) geht von der Annahme der Pluripotenz der Zellen der Neuralplatte aus: Diese Zellen haben

die Möglichkeit, sich zu Nerven oder äußerer Haut zu entwickeln. Während der Organogenese noch indifferent, erfahren sie im Innern des "Wirtsgewebes" eine zweite Evolution in metaplasmatischem Sinn und bilden damit den Keim für ein Epidermoid.

Auch WINCKELMANN (1950) spricht von einer falschen Ausdifferenzierung zu epidermalem statt zu neuralem Gewebe zur Zeit der Einstülpung des Neuralrohrs.

Mit JEFFERSON (1938) hatten die beiden letzteren Autoren wohl die gleiche Grundidee; dieser aber drückte sich schon 1938 viel präziser aus, als er auf die Rolle des Organisators hinwies, der bestimmt, ob sich aus ektodermalen Gewebsanlagen Haut oder Gehirn entwickelt. Epidermoide könnten, wie er formulierte, möglicherweise auf dem Versagen des Organisatoreinflusses beruhen, Gruppen ektodermaler Zellen zu neurogener Differenzierung zu zwingen.

Einen gänzlich anderen Aspekt bietet die Frage nach einer möglichen traumatischen Genese. Bekanntlich können Hautcysten bei offenen Traumen durch Verlagerung von Oberhautzellen in tiefere Schichten entstehen. An den Händen, den sicher am häufigsten durch Verletzungen tangierten Körperteilen, findet man sie immer wieder.

Nun berichtet OECONOMOS (1957) über zehn Fälle, die mit intraspinalen Streptomycineinspritzungen erfolgreich gegen tuberkulöse Meningitis behandelt worden waren und drei bis neun Jahre später intraspinale Epidermoide entwickelt hatten. Die Autoren halten eine Einschleppung der epithelialen Zellen für wahrscheinlicher als einen Wachstumsschub dort schon vorhandener durch lokale Reizung.

Auch für cranielle Epidermoide wurde die traumatische Genese in Erwägung gezogen und verteidigt (112, 159, 170).

Bei einer vorausgegangenen nachweisbar offenen Verletzung am Ort des späteren Tumors, einer langen Anamnese von 15 und mehr Jahren und einer epiduralen Lage wird man sich der Erwägung einer traumatischen Entstehung nicht entziehen können, ja bei einer ausreichend tiefen Verletzung dürfte auch eine intradurale Lage vorstellbar sein. Trotzdem gilt aber wohl, daß das gleichzeitige Traumageschehen häufiger zufällig als kausal zu werten ist (347, 114). Allerdings dürften Traumen die Aufmerksamkeit auf schon lange vorhandene, aber noch unbemerkt gebliebene Epidermoide lenken (ein eigener Fall), evt. auch das Wachstum beschleunigen (231).

Obwohl OECONOMOS* Fälle eine relativ kurze Anamnese von drei bis neun Jahren aufweisen, muß man sich wohl der Meinung der Autoren anschließen, daß die große Anzahl von zehn Fällen in 18 Monaten, das multiple Auftreten der Tumoren bei jedem Patienten und die völlige Übereinstimmung der Morphe aller Tumoren ein zufälliges statistisches Auftreten der Epidermoide sehr unwahrscheinlich erscheinen lassen. Welchen fördernden Einfluß auf das Angehen der wohl eingeschleppten Epidermiskeime einmal die Tuberkulose, aber auch das Streptomycin haben könnten - abgesehen vom durchwegs jugendlichen Alter der Patienten -, läßt sich nach unseren heutigen Kenntnissen noch nicht ermes sen. Immerhin müssen wohl noch unbekannte Faktoren eine Rolle spielen, denn die Zahl der Epidermoid-Träger unter allen Streptomycinbehandelten ist doch sehr klein.

Ein ähnlicher Vergleich läßt sich auch mit Schädelverletzten und späteren Epidermoid-Trägern anstellen. Mit der steigenden Zahl der Offen-Schädelverletzten durch Verkehrsunfälle hätte man auch ein Ansteigen der Epidermoide im Krankengut bemerken müssen. Dies ist aber nicht der Fall.

Kurz erwähnt seien noch Entstehungstheorien, die nur noch geschichtliche Bedeutung haben: Die Entzündungstheorie spielte zu einer Zeit eine Rolle, als man die Ohrcholesteatome und die Degenerationscysten des Plexus chorioideus mit den Epidermoiden eins wählte (55).

Die endotheliale Theorie, die zuerst VIRCHOW (1855), später GLAESER (1890) vertrat, wurde schon von BOSTROEM, später von CRITCHLEY und FERGUSON abgelehnt, die verlangten, daß man zu ihrem Beweis Übergänge vom endothelialen zum epithelialen Teil des Tumors sehen müßte. Schließlich behaupteten MARTIN, DECHAUME und PUIG (1928), die Epidermoide entstünden zum Teil epithelial, z.T. metaplastisch aus den Meningen (ebenso BENNET 1946 für die Epidermoide des Plexus chorioideus).

An dieser Stelle ist es angebracht, auf die Abgrenzung von Epidermoiden im Ohrbereich und Mittelohrcholesteatomen auf dem Boden von rezidivierenden eitrigen Entzündungen einzugehen.

Ursprünglich waren nur die Epidermoide, CRUVEILHIERS (1829) Cholesteatome, bekannt, und man traf überhaupt keine Unterscheidung. Später fiel das relativ viel häufigere Vorkommen im Mittelohr auf und die Tatsache, daß meist gleichzeitig eine eitrige Mittelohrentzündung bestand. Man verstand die Mittelohrcholesteatome als sekundäre Gewächse, die sich postfoetal durch Einwachsen von Epidermis aus dem äußeren Gehörgang bildeten, und trennte sie völlig von den Epidermoiden ab. Heute hat sich die Meinung durchgesetzt, man müsse mit dem Vorkommen sowohl der Epidermoide wie auch der Mittelohrcholesteatome im Ohrbereich rechnen. Das Verhältnis beider Tumoren wird unterschiedlich angegeben; die meisten Autoren halten die Epidermoide für sehr selten (34, 258, 1 u.a.), wenige für häufiger als man allgemein annehme (83, 60).

Eine strikte Zuordnung des Einzelfalles zu der einen oder

anderen Gruppe kann leicht zu einer rein akademischen Haarspalterei ausarten. Gewisse Kriterien lassen aber eine ausreichend sichere Einteilung zu. So kann man bei Lage des Tumors außerhalb der Mittelohrräume ein Epidermoid sicher annehmen (390, 353, 34, 73, 242) oder auch, wenn zumindest das Trommelfell intakt ist (73). Eine bestehende Mittelohrentzündung oder Zeichen einer abgelaufenen müssen fehlen (390, 34, 242). Eine gewisse Wahrscheinlichkeit bietet auch das Auftreten anderer Mißbildungen im Ohrbereich (69). Einzuwenden ist, daß Epidermoide und Mittelohrentzündungen auch nebeneinander bestehen können (37); außerdem könnte ein Epidermoid auch sekundär infiziert werden (201, 74), umso leichter, wenn es bei zunehmender Größe das Trommelfell durchbricht und damit auch die zweite Bedingung für ein sicheres Epidermoid nicht mehr erfüllt. Andererseits kann man nach STEURER (1938), RUEDI (1964) u.a. bei Fehlen einer Mittelohreiterung und intaktem Trommelfell nicht sicher sein, ein Epidermoid vor sich zu haben, da auch ohne Eiterung und Trommelfelldefekt vom Plattenepithel der Shrapnellschen Membran aus Mittelohrcholesteatome entstehen können. Nach TUMARKINs Hypothese (1954), Mittelohrcholesteatome entstünden durch eine Hyperplasie des spezifischen Epithels der Paukenhöhle, kann der Ohrbefund ebenfalls reizlos sein. Anders, wenn eine Metaplasie im Laufe einer chronischen Entzündung vorausgesetzt wird (386). Leider kann auch der histologische Befund zur Differenzierung nicht beitragen, da Epidermoide und Mittelohrcholesteatome mikroskopisch-anatomisch völlig gleich sind (390, 34, 43). Ebenso verhält es sich, abgesehen von den oben erwähnten Unterschieden, mit der klinischen Symptomatik. Seit jeher herrscht eine wahrhaft babylonische Sprach-

verwirrung der verwendeten Begriffe. Zur Klärung würde es zweifelsohne beitragen, das Wort "Cholesteatom" völlig zu vermeiden, da es in der älteren Literatur meistens für die Epidermoide benutzt wurde, in der jüngeren hauptsächlich für die Mittelohrcholesteatome. Als Gegensatz zum "Epidermoid" bietet sich der Ausdruck "Cholesteatosis" durchaus an (392), zumal er die Pseudonatur des Tumors unterstreicht; aber die Bezeichnung "Mittelohrcholesteatom" hat sich inzwischen in der Klinik derartig eingebürgert, daß man sie auch verwenden sollte (136, 43).

Synonyme für das Epidermoid:

primäres Cholesteatom (208, 74)
wahres Cholesteatom (120, 34, 74)
echtes Cholesteatom (201, 390, 353)
Keimversprengungscholesteatom (136)
primitives Cholesteatom (75)

Synonyme für das Mittelohrcholesteatom:

sekundäres Cholesteatom (34, 37, 74)
falsches Cholesteatom (390, 172)
Epidermosis (375)
Squamous Cholesteatosis (46)
Squamous Epitheliosis (46)

Primäres und sekundäres Cholesteatom für die verschiedenen Erscheinungsformen der Mittelohrcholesteatome, ebenso
primäres und sekundäres Pseudocholesteatom.

Für die Abgrenzung von Epidermoiden und Cholesteatomen der Orbita gelten entsprechende Überlegungen wie für die Geschwülste im Ohrbereich.

Die den Epidermoiden völlig gleichenden Cholesteatome entstehen entweder aus Wucherungen von Plattenepithel auf dem Boden von chronisch entzündlichen Prozessen (314, 279) oder durch traumatisch bedingte Epithelverschleppung (314, 279), nach Mucocelen (141), und, wie RINTELEN (1934) erwähnt, auch auf dem Boden anderer echter Geschwülste. Auf ein mögliches Einwachsen von Plattenepithel von der Nase her, z.B. bei Ozaena, verweisen schließlich DENKER und KAHLER (1926).

Um ein Epidermoid sicher feststellen zu können, muß man alle diese Möglichkeiten der Entstehung ausschließen können.

1.5 Mikroskopisches Bild der Epidermoide, makroskopisches Bild

Das typische histologische Bild bestimmt die Diagnose "Epidermoid" oder "kein Epidermoid". Es handelt sich um ein Analogon der Epidermis. Allerdings lassen sich die einzelnen Schichten oft nicht so eindeutig und im mengenmäßigen Verhältnis nachweisen wie bei einem Hautschnitt. Die Verhornung erfolgt nach innen zu, und der zunehmende Druck der nicht ausweichenden Desquamationsprodukte verändert natürlich die Morphe des lebenden Tumoranteils: Die Zellschichten können gequetscht, verdünnt oder sogar zur Atrophie gebracht werden. So ist es verständlich, daß sich nicht in jedem Fall alle Schichten nachweisen lassen.

Die äußerste Schicht, die den eigentlichen Tumorbalg umhüllt und in selteneren Fällen auch fehlen kann (388, 306 u.a.), besteht aus einem zellarmen, faserigen Bindegewebe. Diese Membran führt die ernährenden Gefäße an den Tumorbalg heran und verleiht der Gesamtgeschwulst eine gewisse Festigkeit (Abb. 1). Ihre Entstehung dürfte auf eine Fremdkörperreaktion der Umgebung zurückzuführen sein (3, 114); manchmal ist eine entzündliche Komponente nachweisbar (17).

BAILEY (19) war dagegen der Ansicht, daß diese Schicht, das *S t r a t u m d u r u m* gemäß seiner vielfach übernommenen Einteilung (3, 306 u.a.) aus abgestorbenen Zellen des darunter liegenden *S t r a t u m g r a n u l o s u m* (19) entstehen könnte. Nach BAILEYs Einteilung folgen dann das *S t r a t u m f i b r o s u m* und das *S t r a t u m c e l l u l o s u m*. Die meisten Autoren verwenden diese Bezeichnungen der Hautschichten.

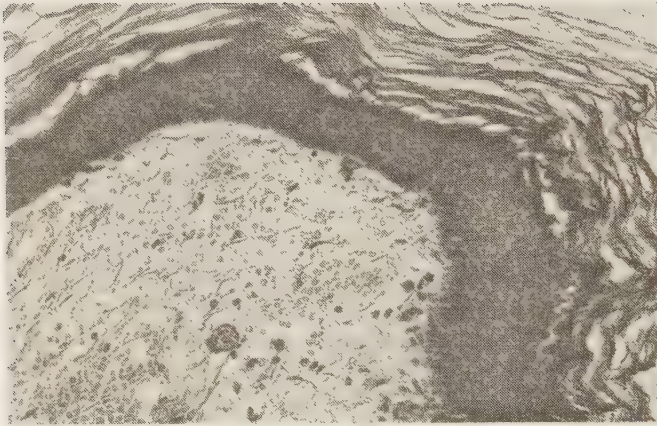


Abb. 1. Querschnitt durch die einzelnen Schichten der "Tumorkapsel". Im unteren Bildteil das Stratum durum, bestehend aus einem gefäßführenden und mit einzelnen chronischen Entzündungszellen durchsetzten Stroma. Auf diese Schicht folgt die "epidermoidale" Schicht, auf diese sodann das Stratum lucidum und die sich ablösenden verhornten Epithellamellen (Stratum corneum); Fbg. HE, Vergr.320x

Der Tumorbalg besitzt zuäüßerst ein S t r a t u m g e r m i n a t i v u m. Es besteht wie das der Epidermis aus S t r a t u m b a s a l e und S t r a t u m s p i n o s u m. Das erste besitzt zumeist, wie auch in unseren Fällen, höchstens drei Zellschichten. Die Zellen sind polygonal, pflasterartig oder flachgedrückt wie Endothelzellen, mit gut anfärbbaren Kernen und großen Nukleolen (Abb. 1).

Das S t r a t u m s p i n o s u m mit Ausbildung von Stachelzellen und typischen Interzellularbrücken (Abb. 2a) ist immer wieder nachgewiesen worden (19, 3, 177 u.a.).

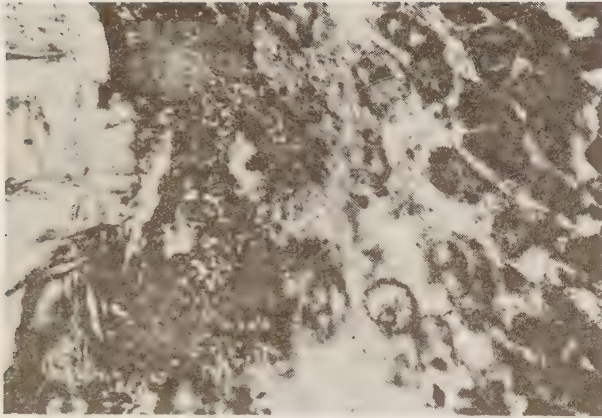


Abb. 2a. Ausschnitt aus der "Kapsel" eines Epidermoides. Im rechten Bildteil ist das Stratum spinosum dargestellt, nach links zu gefolgt von dem Stratum granulosum, dessen Zellelemente durch die Keratohyalinkörnchen charakterisiert sind, und den sich ablösenden Lamellen des Stratum corneum; Fbg. HE, Vergr. 720x

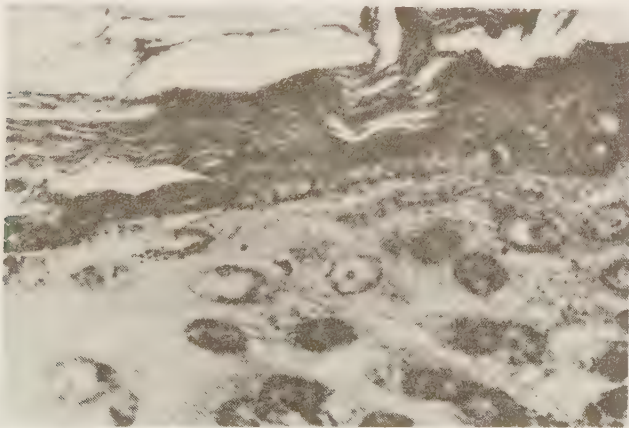


Abb. 2b. Ausschnitt aus dem Stratum granulosum (Bildmitte) und dem Übergang zum Stratum corneum mit seiner typischen Zwiebelschalenschichtung; Fbg. HE, Vergr. 720x

Das darüberliegende *Stratum granulosum* umfaßt eine sehr unterschiedliche Anzahl von Zellschichten, im Durchschnitt zwei bis sieben Lagen. In ihm verhörnen die Zellen zunehmend. Das morphologische Bild dafür zeigt sich in einer Vermehrung der Keratohyalin-granula im Protoplasma der Zellen von außen nach innen (Abb. 2a u. 2b). Die Zellgrenzen lassen sich nicht mehr eindeutig auffinden, die Kerne nehmen pyknotischen Charakter an.

Von BAILEY (19) wird auch das Vorkommen von Eleidin erwähnt, das man im *Stratum lucidum* der Leistenhaut findet. Das *Stratum corneum* ist meistens gut, eventuell sogar mit Spaltbildung (306) vom *Stratum granulosum* abgegrenzt. Es stellt keine einheitliche Schicht dar, sondern besteht mit unterschiedlichen Anteilen aus drei Strukturen: Einmal einer parallelen Schichtung von homogenen Faserbündeln, die teilweise aufgesplittert, verfilzt oder in Wirbeln liegen können (*Stratum fibrosum* nach BAILEY), zum zweiten aus einer Anhäufung von verhornten Elementen in Form von Zellschatten, "woody plants" (19), "woody cells" (291), die mit Pflanzenzellen (19, 388) oder Honigwaben (388) verglichen wurden (Abb. 3 u. 4). Sie zeigen starke Granulierung, deutliche Zellgrenzen; oft sind noch Kernschatten zu sehen. Wahrscheinlich ist die Faserschicht durch Zusammenpressen der Zellschicht entstanden (19). Zwischen den Zellen, den Faserschichten, aber auch in der dritten Schicht, der amorphen, fettanfärbbaren Masse finden sich Cholesterin- und Fettsäurekristalle. Nach MARINESCO (zit. nach 388) färben sich die breiten Faserbänder an manchen Stellen statt azidophil basophil an, was an die Färbbarkeit des Hornes bei Ichthyosis oder Pellagra erinnert.

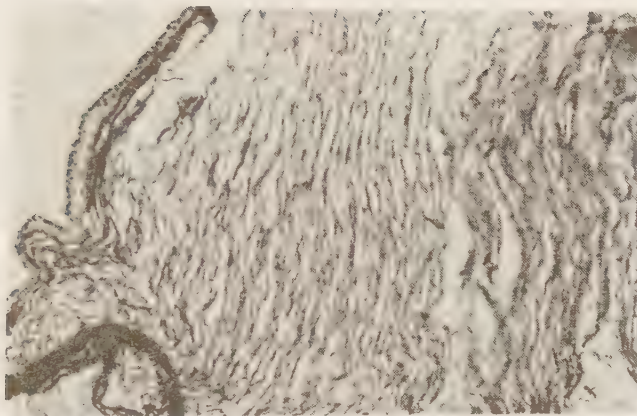


Abb. 3. Schnittpräparat eines Epidermoids. Die lamelläre Schichtung der abgeschilferten Epithelien wird bei dieser Schnittrichtung deutlich. Im linken Bildanteil ist die "Tumorkapsel", die aus einer mehrschichtigen Epithellage besteht, getroffen; Fbg. HE, Vergr. 240x

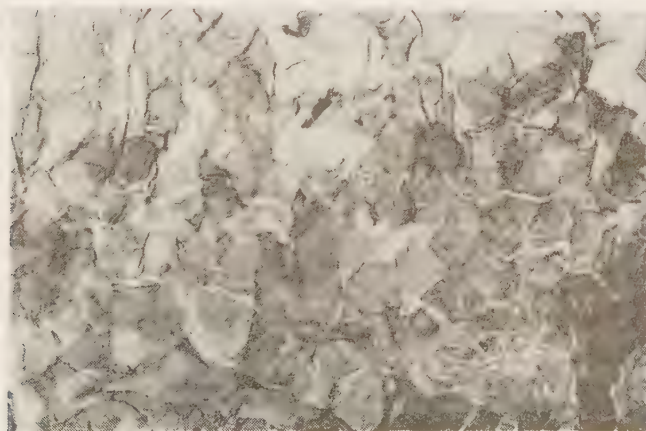


Abb. 4. Ausstrichpräparat aus dem Inhalt eines Epidermoids. Man erkennt die polygonal geformten, abgeschilferten Epithelien mit zum Teil noch erhaltenen Zellkernen; Fbg. HE, Vergr. 500x

Wie bei der Epidermis stellt das *Stratum corneum* der Epidermoide die Desquamations- und Detritusschicht des lebenden Keimepithels dar. Seine Bestandteile sind die Restprodukte nach Zerfall von Keratin und Keratohyalin.

Den Perlglanz der Epidermoide führt WETTLER auf die dichte Schichtung der sehr feinen durchsichtigen Plättchen im *Stratum corneum* mit der darüberliegenden Epidermis zurück. Er erklärt den Glanz als optisches Phänomen nach der Art der Newtonschen Ringe. BAILEY (19) dagegen macht das *Stratum durum* für diesen Glanz verantwortlich.

Ein Papillarkörper der epidermalen Elemente kann ausgebildet sein (134); diese Ansicht ist allerdings umstritten (30). Finden sich jedoch Haaranlagen, Talgdrüsen oder andere Hautanhangsgebilde, so stellt die Geschwulst nach unserer Definition kein Epidermoid, sondern ein Dermoid dar (Abb. 5a, b, c). Die Differenzierung in diese beiden Formen erscheint durchaus nicht akademisch, wie PFEIFFER und NICHOLL (292) meinen; auch ist es nicht vorstellbar, wie Übergangsformen vorkommen sollen, wie die Autoren behaupten, da es doch nur auf Vorhandensein oder Nicht-Vorhandensein der strittigen subepidermalen Elemente ankommt.



Abb. 5a. Das Auftreten von Haaranlagen charakterisiert das histologische Bild des Dermoids; Fbg. HE, Vergr. 80x



Abb. 5b. Talgdrüsen im Schnittpräparat eines Dermoids; Fbg. HE, Vergr. 320x

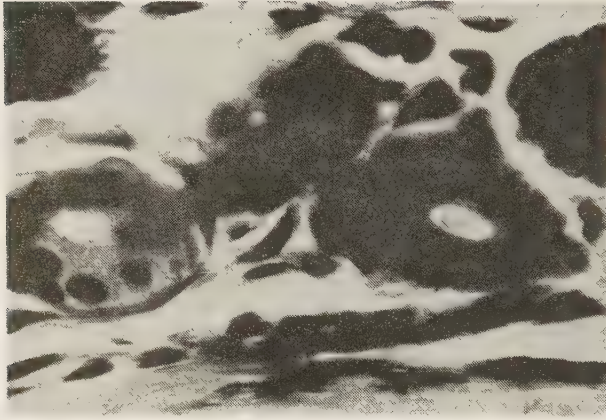


Abb. 5c. Schweißdrüsenähnliche Epithelschläuche eines Dermoids; Fbg. HE, Vergr. 650x

Die Umgebung eines Epidermoids kann durch die Raumforderung lediglich atrophiert sein (177). Histologisch finden sich degenerierte Neurone bei intracranieller Lage. Die weiße Substanz kann ohne irgend eine Reaktion schwinden (270).

Häufiger wird eine reaktive Gliosis mit Proliferation der Neuroglia (16, 231) oder Verdickung und Fibrosierung der Leptomeninx mit lymphocytären und plasmacellulären Infiltrationen (270) beschrieben. Die zahlreichen Gefäße der Umgebung zeigen oft entzündliche Sklerosierung (250) oder perivaskuläre Infiltrationen. Die Gefäßintima ist circular gleichmäßig verdickt. Möglicherweise sind diese Veränderungen auf chemisch wirksame Zerfallsprodukte aus dem Inneren des Tumors zurückzuführen, die durch Diffusion

frei werden. Entsprechende Versuche mit Hunden ergaben aufschlußreiche Ergebnisse: Cholesterin erzeugt örtliche Nekrosen der Hirnsubstanz (89), Ölsäure schon in geringen Dosen eine Meningitis (382).

Platzt ein Epidermoid, so sind die Umgebungsreaktionen bedeutend stärker, weil die toxischen Substanzen direkt mit den Meningen oder mit der Hirnsubstanz in Berührung kommen.

Zu den schon beschriebenen Entzündungszellen treten Histiozyten, Körnchenzellen und Fremdkörperriesenzellen um Cholesterin- und Fettsäurekristalle hinzu. Bei Tangieren der Hirnsubstanz findet sich ein Saum von zugrunde gegangenen Gewebe um die ausgetretenen Detritusmassen (182), die einmündenden Gliafasern können aufgesplittert, verdickt und verfilzt sein, die Ganglienzellen als körnig zerfallene Klumpen imponieren. Bei Berührung mit den Meningen verkleben die weichen Hirnhäute häufig und beschränken die Reaktion damit auf eine lokale Meningitis.

Ausgedehnte aseptische Ependymitiden und Arachnitiden sind bei Durchbruch in das Ventrikelsystem beschrieben worden (395). Speziell sei die Umgebungsreaktion bei Epidermoiden der Diploe erwähnt. ORLANDI (274) beschreibt sie als erster am Beispiel eines Epidermoids des Scheitelbeins; er unterzog das Präparat einer genauen makroskopischen und mikroskopischen Untersuchung: Tabula interna und Tabula externa weichen am Rande des Tumors auseinander, liegen aber, immer dünner werdend, dem Tumor noch eine Strecke weit auf. Schließlich berühren Haut und Dura das Epidermoid. Die gesamte ossäre Berührungsfläche ist von einer Schicht Kompakta überzogen, die sich offensichtlich im Laufe der Usurierung an Stelle der bloßgelegten Spongiosa gebildet hat. Zwischen dem Epidermoid und dieser Substantia compacta nova findet man eine zell- und gefäßreiche Kambiumschicht mit vielen Osteoklasten.

Schritthaltend mit dem steigenden Druck durch das Tumorstadium bauen sie die neue Kompakta wieder ab, und in derselben Geschwindigkeit werden diploewärts die angrenzenden Spongiosamarkräume durch konzentrisch wachsende Einengung mit lamellärem Knochengewebe vermauert.

An den Stellen, wo Tabula interna und Tabula externa das Epidermoid wie eine Schale umgeben, findet sich von Dura und Periost aufgebaute und ihnen völlig parallel liegender Lamellenknochen. Diese Lamellen gehen in die Schlußlamellen des ursprünglichen Knochens über. Als Zeichen einer Unterbrechung der duralen Knochenapposition können deutliche Haltlinien unterschieden werden. Auch an dieser dem Epidermoid zugewandten Fläche wird der Knochen osteoklastisch abgebaut und der Substanzverlust teilweise durch die durale Apposition wieder ausgeglichen.

Die Größe der Epidermoide wird in der Literatur von hirsekorngroß bis über 310 g schwer mit einer Ausdehnung von 10,4 cm Durchmesser und einer Dicke von 2 cm (193) angegeben. Dieses riesige Epidermoid hatte eine extradural-temporale Lage.

Eine Seltenheit stellen mehrere Epidermoide bei einem Patienten dar (383).

Häufiger sieht man neben einer perlfförmigen Hauptgeschwulst mit ihr zusammenhängende Tochterperlen. LOVE und KERNOHAN (231) berichten sogar von einem Fall mit vielen Tochtercysten innerhalb einer Hauptcyste.

Von den Klinikern wird der typische makroskopische Aspekt betont (306, 388, 29), auf Grund dessen die Diagnose schon auf dem Operationstisch mit ziemlicher Sicherheit gestellt werden könne.

Wir haben ein scharf umgrenztes, meist glatt rundes, manchmal aber auch gebuckeltes (383) oder warziges (395)

Gebilde zu erwarten. Es kann auch zwerchsackförmig - manch diploisches Epidermoid - oder sogar blumenkohlartig verzweigt sein (379), da sich seine Form stets nach dem geringsten Wachstumswiderstand der Umgebung richtet (16, 379).

Die Konsistenz zeigt festen, gallertigen oder fluktuierenden Charakter. Die Außenfläche wird allgemein als leuchtend weiß oder perlmuttartig - deshalb auch "Perlgeschwulst" - beschrieben. Die Farbe kann von weiß über gelblich bis rötlich oder bräunlich - nach Platzen des Balges und nachfolgender Blutung - variieren. An der Luft und in Fixation wird die Außenfläche matt (291). Meistens läßt sich eine feste fibröse Kapsel abziehen, das Inlett darunter ist sehr zart und zerreißlich (388 u.a.).

Stellenweise kann die Kapsel auch fehlen. Bei entzündlicher Reaktionen ist es möglich, daß die gesamte Tumorbild wand atrophiert; es bleibt schließlich eine mehr oder weniger nekrotische Oberfläche übrig, oder die Cystenwand ist in dem umgebenden Granulationsgewebe überhaupt nicht mehr auszumachen (367). Kalkschichten können der Außenfläche aufgelagert sein (34, 291). Das Innere läßt häufig eine zwiebelartige Schichtung aus fettigen oder seifigen, brüchigen Lamellen erkennen (170, 395, 157), kann aber auch homogen wachsartig, käsig, breiig, sahnig, gallertig oder fast flüssig sein; letzteres findet sich bei Degeneration des inneren Blattes (219). Die Farbenskala geht auch hier von weiß bis bräunlich, da ja der Balg durchscheinend ist. Manchmal springen Bälkchen aus der Kapselwand in das Innere vor und teilen es in mehrere Höhlen (388).

Die ausgesprochene Gefäßarmut fällt auf; nur die Kapsel ist von Blutgefäßen durchzogen (395). Diese können mit den meningealen Gefäßen kommunizieren (197). In das Innere dringen normalerweise keine Gefäße ein (16, 291); allenfalls nach dem Platzen eines Epidermoids können im

Zuge des Granulationsvorganges Gefäße einwandern (388).

Epidermoide durchwachsen zuweilen auch Nervenstämmе (388 u.a.).

Das Wachstum der Epidermoide ist sehr langsam; man muß bedenken, daß diese Tumoren mit Ausnahme der eventuell traumatisch bedingten so alt sind wie die Patienten selbst. Im strengen Sinne sind sie auch keine Tumoren, denn sie besitzen kein eigenständiges Wachstum, sondern bloß das eines jeden epidermalen Gewebes. Der Aspekt eines Tumors ergibt sich aus der Tatsache, daß die Abschuppung, die an der äußeren Haut nach außen geht, bei den Epidermoiden nur in die die Matrix tragende Hülle hinein erfolgen kann. Also muß das Gebilde notwendigerweise durch seine eigenen Abbauprodukte, die nicht abtransportiert werden können, dauernd an Größe zunehmen.

Man kann annehmen, daß nicht immer alle Matrixteile gleichzeitig an der Schuppenbildung beteiligt sind (388). Durch den zunehmenden Innendruck werden immer wieder einzelne Bereiche sehr stark zusammengepreßt und dadurch in ihrem Wachstum gehemmt. Sie können atrophisch werden, schließlich können ganze Teilbereiche absterben (388). Bei einer Entlastung durch Aufplatzen der gedehnten Tumorwand erholen sich die geschädigten Matrixteile wieder und werden erneut funktionsfähig. Der beim Platzen austretende Detritusbrei führt zu der schon erwähnten Meningitis. Im Rahmen des Granulationsprozesses verkleben häufig die Rißränder erneut, und damit steigt der Druck im Tumorinnern wieder an. Druckentlastung wird außerdem durch eine autolytische Verflüssigung der abgestorbenen Zellmassen herbeigeführt.

Malignität

Grundsätzlich sind die Epidermoide gutartig. Sie haben auch keine spezielle Neigung zu maligner Entartung. Abgesehen von STROHMEYERS (355) recht umstrittenem Fall, der nach HUG (182) ein Sarkom, nach HENSCHEN (171) ein Glioblastom war, ließen sich aus der Literatur nur elf Fälle mit maligner Entartung zählen, aus der Zeit nach MAHONEYs umfassendem Werk sogar nur acht gegenüber 333 Epidermoiden insgesamt. Das Alter der Patienten zur Zeit der Diagnose ist auffällig hoch, es bewegt sich, soweit Angaben darüber vorhanden sind, zwischen 43 und 85 Jahren.

In zwei Fällen liegt der Tumor im Frontalsinus, alle übrigen zeigen eine intracranielle Lokalisation. Infiltrierung der Meningen wird in vier Fällen beschrieben. Nur in einem Fall wurde die Diagnose zu Lebzeiten gestellt (102), der Patient wurde erfolgreich mit Operation und Bestrahlung behandelt. Alle anderen Diagnosen ergaben sich erst als Autopsiebefunde, in einem Fall nach fünf erfolglosen Operationen ohne Verdacht auf ein Karzinom (306).

Sowohl verhornende als auch nicht verhornende Plattenepithelcarcinome kommen vor. Eine Erklärung, warum in einem speziellen Fall eine Entartung eingetreten ist, konnte von keinem der Autoren gegeben werden. Alle Aspekte, die eventuell heranzuziehen wären, wie zunehmender Dehnungsdruck, Platzen des Tumors mit allen Reaktionen, Veränderung der Ernährungsbedingungen beim Einwachsen in das Gehirn (182), treten bei den Epidermoiden ohne carcinomatöse Entartung ebenso auf und lassen sich deshalb kaum als Erklärung anführen.

Rezidivierung

Von allen Autoren wird bestätigt, daß im Laufe von Jahren ein neues Epidermoid entsteht, wenn der Operateur einen Teil der Kapsel mit Matrix im Operationsfeld zurückgelassen hat, wie manchmal nicht zu vermeiden ist. Die Bedeutung dieser Rezidivierung richtet sich nach dem Alter des tumortragenden Patienten, denn bei fortgeschrittenem Alter wird der Kranke eine erneut notwendige Rezidivoperation nicht mehr erleben.

1.6 Diagnostische Verfahren

a) Röntgenologische Nativdiagnostik

Die Röntgen-Nativaufnahmen als einfachste apparativ diagnostische Hilfsmittel können bei Verkalkung des Tumors oder Arrodierung des angrenzenden Knochens Aufschluß über die Lage des Epidermoids geben (Abb. 6a u. b). Es kommen dazu seitliche und a.-p. Aufnahmen oder Basisbilder in Frage.

Bei Orbita-Epidermoiden können zusätzlich Brillen- oder Rhese-Aufnahmen sinnvoll sein. Epidermoide im Temporalbereich lassen sich mit der Aufnahmetechnik nach Schüller und Stenvers teilweise gut lokalisieren.

b) Angiographische Verfahren

Auch die Wahl der Angiographie richtet sich nach der vermuteten Lage des Tumors. Für den Bereich der vorderen und mittleren Schädelgrube wählt man die Carotisangiographie, bei Verdacht auf cerebellären Sitz ist eine Brachialisangiographie angebracht. Aus der Gefäßverdrängung ist auf die Lage des Tumors zu schließen (Abb. 7a u. b). Einen völlig untypischen Befund referieren ROGER, POUSINES et al. (zit. n. 58). Sie vermißten bei einem basal gelegenen Epidermoid die Gefäßverdrängung. Bei der Autopsie sahen sie dann die Arteria cerebri anterior mitten durch den Tumor gehen. Pathologische Gefäße kommen bei Epidermoiden nicht vor.

Lediglich ein Fall mit deutlicher pathologischer Vaskularisation ist uns aus der Literatur bekannt (339). Bereits nach vier Monaten sei eine Rezidivoperation notwendig geworden. Dies läßt Zweifel an der Richtigkeit der Diagnose hegen, auch wenn es sich histologisch beide Male eindeutig um ein Epidermoid gehandelt haben soll. Bei

einem Fall aus unserem Patientengut waren allerdings in einem umschriebenen Bezirk der Arteria basilaris ebenfalls pathologische Gefäße erkennbar.

c) Pneumencephalographie und Pneumocisternographie,
Ventrikulographie

Pneumencephalographie und -cisternographie sind heute nicht mehr üblich. Früher jedoch war es gerade aufgrund der pathognomonischen Luftfüllungsbilder bei intraventrikulärer oder basaler Lage des Epidermoids möglich, die exakte präoperative Diagnose zu stellen (169, LINDGREN n. 361). Dadurch daß Luft zwischen die Cholesterinschollen des geplatzten Tumors eindringt, sind im Pneumencephalogramm fleckig-schollige Konturen sichtbar (339). Dieses typische Bild wird mit einem Vogelnest, einem Schwamm oder Brotkrumen in der französischen Literatur, mit einem Blumenkohl oder mit Seifenblasen in der englischen Literatur verglichen (Abb. 8a u. b). Epidermoide mit intakten Kapseln sind als solide, klein-knotige Gebilde auf den Luftfüllungsbildern zu erkennen (323, 282). Entsprechendes gilt für die positive Ventrikulographie, bei der statt Luft ein flüssiges Kontrastmittel verwendet wird (Abb. 9a u. b).

d) Isotopenzintigraphie

Im Hirnszintigramm färbt sich das Epidermoid nicht an.

e) Computertomographie

Eine Revolution in der Diagnostik der intrakraniellen Epidermoide bedeutet die Entwicklung der Computer-Tomographie. Dieses in seinen Grundlagen seit dem Jahre 1973 bekannte Verfahren basiert auf dem Gesetz der Schwächung

der Röntgenstrahlen.

Die Intensität der Strahlung wird abhängig von der Dicke des durchstrahlten Körpers und seiner Absorptionseigenschaft gemindert. Die wichtigsten Teile der Abtasteinheit eines Computer-Tomographen sind die Röntgenröhre und das Detektorsystem. Die im Detektor durch Szintillation durch die Strahlung ausgelösten Lichtblitze werden mittels eines Sekundärelektronenvervielfachers in elektrische Impulse umgewandelt und dann über einen Analog-Digitalwandler in Zahlenwerte umgesetzt. Diese digitalisierten Meßergebnisse werden in einem Computer gespeichert und mathematisch bearbeitet. Für die Berechnung eines computer-tomographischen Bildes sind jeweils mehrere zehntausende Rechenoperationen erforderlich. Die im Detektor gemessenen Intensitätsunterschiede der Röntgenstrahlen während der mechanisch durchgeführten Abtastung durch den Computer-Tomographen werden mittels des Computers dann durch relativ komplizierte Berechnungen in Querschnittsbilder der untersuchten Körperregion umgewandelt. Die gemessenen Intensitäten in der Röntgenstrahlung werden also digitalisiert, logarithmiert und mit einer entsprechenden Korrekturfunktion gefaltet. Am Ende des gesamten Prozesses liegen die Absorptionswerte der Raumelemente der untersuchten Körperschichten im Computer zahlenmäßig vor. Die Raumelemente haben eine Größe von ca. $1,3 \times 1,3 \times 3$ mm. Mittels einer auf Wasser bezogenen Dichteskala werden dann die gespeicherten Daten so verwertet, daß die für die einzelnen Raumelemente berechneten Schwächungswerte der Röntgenstrahlen in den Bildelementen relativ zu ihrer Größe in verschiedenen Helligkeitsstufen dargestellt werden. Das endgültige Bild ist in eine bestimmten Zahl von Bildelementen unterteilt, deren Zahl bei den einzelnen Gerätetypen variiert. Grundsätzlich werden hohe Intensitätsschwächungen hell, geringe Schwächungen dunkler dargestellt. Die gewonnenen Bilder entsprechen anatomischen Querschnitten durch die untersuchten Organe und erlauben neben eindeutigen topischen Zuordnungen auch durch Messung der Schwächungswerte die Analyse einzelner Strukturen.

Die Epidermoide stellen sich im Computer-Tomogramm als scharf begrenzte Zonen verminderter Dichte dar (Abb. 10b), wobei ihre Dichte im Bereich von - 2 bis + 10 CT-Einheiten liegt, seltener betragen die Dichtewerte bis - 20 CT-Einheiten. An den Rändern kann das Epidermoid gelegentlich kleine Verkalkungen erkennen lassen. Ein typisches Beispiel eines Epidermoids des Kleinhirnbrückenwinkels zeigen die in Abbildung (Abb. 10a) wiedergegebenen Computer-Tomogramme. Der Tumor wurde auf mikrochirurgischem Wege bei dem 32-jährigen Mann total exstirpiert, das Ergebnis ist histologisch gesichert.

Die Computer-Tomographie hat eine Vielzahl an diagnostischen Verfahren, insbesondere die Pneumencephalographie weitgehend verdrängt. Sie hat den großen Vorteil nicht invasiv zu sein und schnell gute Ergebnisse zu liefern. In der überwiegenden Mehrzahl der Fälle ist eine Computer-Tomographie, eventuell ergänzt durch angiographische Verfahren, für die Diagnose eines Epidermoids und seine operative Behandlung ausreichend.



Abb. 6a. Röntgennativaufnahme (a.-p.) eines 45-jährigen Patienten mit einem extraduralen Epidermoid rechts occipital



Abb. 6b. seitliche Röntgennativaufnahme desselben Patienten



Abb. 7a. rechtsseitige Carotisangiographie eines 33-jährigen Patienten mit einem Epidermoid in der mittleren Schädelgrube rechts, a.-p.

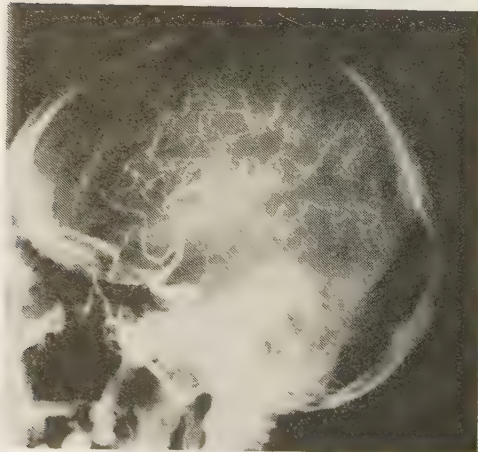


Abb. 7b. seitliche Aufnahme

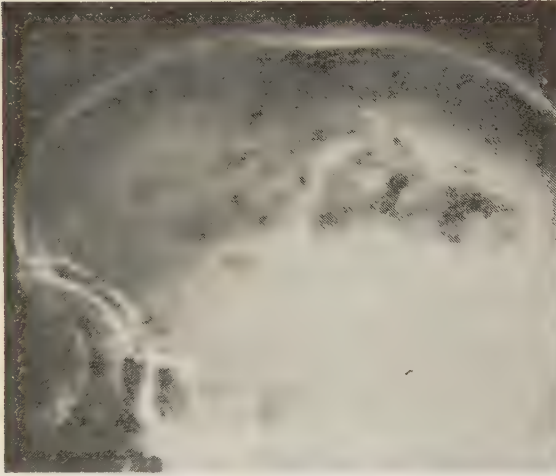


Abb. 8a. Pneumencephalogramm eines 49-jährigen Patienten mit einem Epidermoid im rechten Seitenventrikel

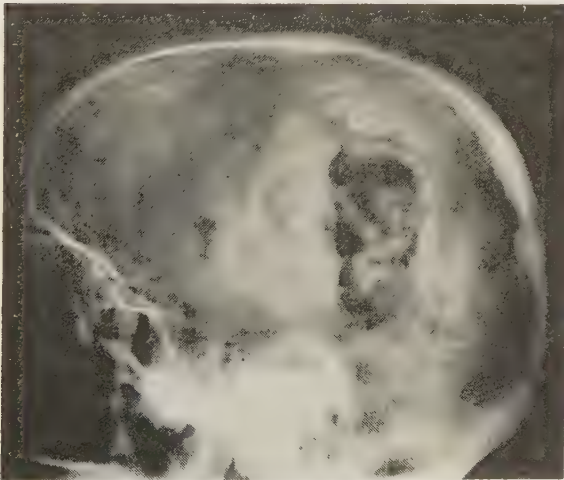


Abb. 8b. Pneumencephalogramm bei Gesichtslage des Patienten

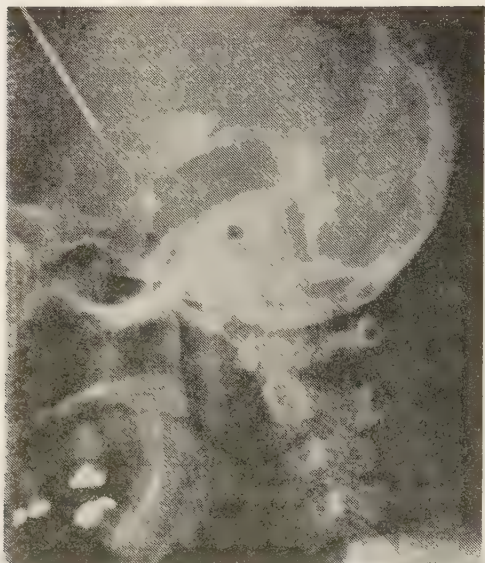


Abb. 9a. seitliche Aufnahme einer positiven Ventriculographie bei einer 35-jährigen Patientin mit einem Epidermoid im Bereich des IV. Ventrikels

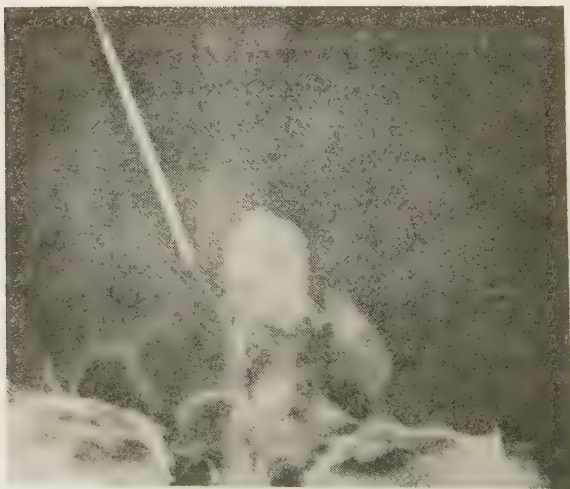


Abb. 9b. dazu a.-p. Ventriculogramm

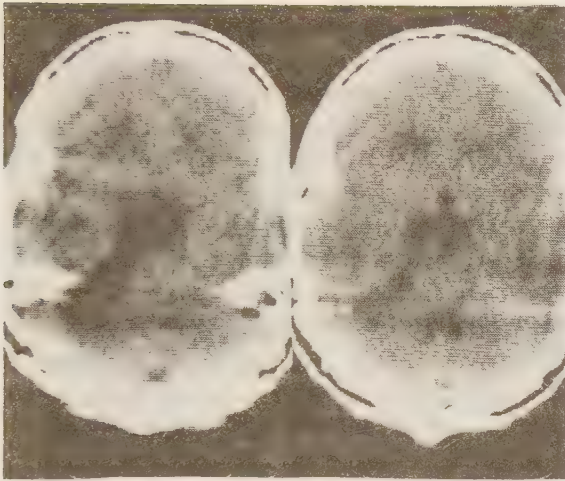


Abb. 10a. Computertomogramm eines 32-jährigen Patienten mit einem Epidermoid im linken Kleinhirnbrückenwinkel

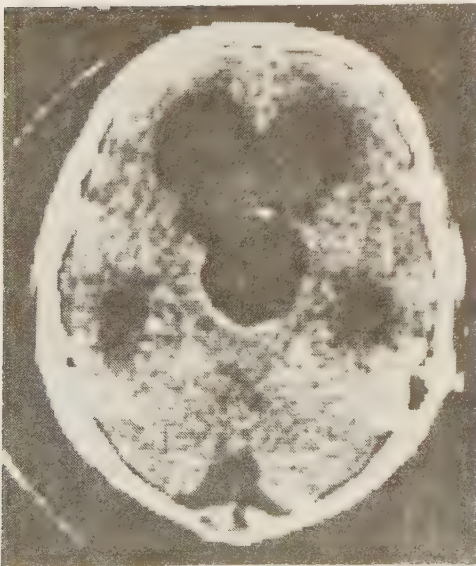


Abb. 10b. Computertomogramm eines 34-jährigen Patienten mit einem Epidermoid im III. Ventrikel und resultierender starker Erweiterung des III. und der Seitenventrikel

2.0. BEFUNDE

2.1 Häufigkeit, Geschlechtsverteilung

Die cranio-encephalen Epidermoide sind selten. Die meisten Autoren stellen ihre Anzahl in Beziehung zu den übrigen Hirn- oder intracraniellen Tumoren, wobei die extraduralen Epidermoide nicht gesondert aufgeführt werden. Die folgende Tabelle soll einen Überblick über die Inzidenz in den letzten fünf Jahrzehnten geben:

BAILEY (1920)	2 von	550 $\triangleq$	0,4%
HORRAX (1922)	3 von	750 $\triangleq$	0,4%
CUSHING (1922)	3 von	740 $\triangleq$	0,4%
CUSHING (1935)	12 von	2023 $\triangleq$	0,6%
ALPERS (1939)	8 von	758 $\triangleq$	1,1%
BENNET (1946)	4 von	446 $\triangleq$	0,9%
GRANT u. AUSTIN (1949)	22 von	1952 $\triangleq$	1,1%
SCHULZE (1955)	8 von	443 $\triangleq$	1,8%
ZÜLCH (1956)	61 von	4000 $\triangleq$	1,5%
ULRICH (1964)		ca.	1,0%
NATARAJAN (1966)	8 von	956 $\triangleq$	0,8%
BAUCHHENS u. SCHÜRMANN (1962)	8 von	316 $\triangleq$	2,5%
ARSENI et al. (1969)	34 von	8021 $\triangleq$	0,4%

Die prozentuale Häufigkeit liegt zwischen 0,4% und 2,5%, wobei der letztere Wert etwas herausfällt.

Bei Bezugnahme auf alle behandelten Tumoren am ZNS ergeben sich ähnliche Werte:

OLIVECRONA (1927)			0,9%
ASKENASY (1938)	5 von	2500 $\triangleq$	0,2%
TOGA et al. (1963)	21 von	2700 $\triangleq$	0,8%
TARCAN et al. (1965)	3 von	100 $\triangleq$	3,0%

Auch hier weicht der letzte Wert deutlich ab.

Die erste große Zählung der in der Literatur erfaßten Epidermoide nahm 1936 MAHONEY vor. Er fand 142 cranio-encephale Epidermoide. RAND und REEVES schrieben 1943 von mehr als 200 dieser Fälle im ZNS; die gleiche Zahl nannte auch WETTLER 1948.

218 Epidermoide fanden 1954 SALAMANCA et al. in der Literatur, KLEINSASSER und ALBRECHT zählten 1957 etwa 250 intracranielle Epidermoide. ULRICH sprach 1964 von mehr als 300 Fällen.

Unsere Fallsammlung beginnt dort, wo MAHONEY aufhörte, nämlich im Jahre 1936; auch die noch nicht mitgezählten Fälle BUCYs von 1935 sind hierbei aufgenommen worden, ebenso Orbita-Epidermoide, die MAHONEY ausgeklammert hatte (314).

Wir konnten 517 cranio-encephale Epidermoide aus der Literatur sammeln. Mit den acht eigenen sind das 525 Fälle. Zur Auswertung konnten allerdings nur 333 Fälle herangezogen werden, da bei den übrigen hierfür wichtige Daten fehlten.

Geschlechtsverteilung

Unter den 333 Erkrankten fanden wir 184 Männer und 149 Frauen; das entspricht in etwa einem Verhältnis von 6 : 5. Das eigene Krankengut besteht aus fünf Männern und drei Frauen.

Tumorverteilung	Männer	:	Frauen
1. MAHONEY (1936)	76 : 56	=	11 : 8
2. BAUMANN und BUCY (1956)	35 : 26	=	7 : 5
3. LOWE und DEBORSU (1957)			3 : 2

Nur bei den Tumorträgern mit Epidermoiden im IV. Ventrikel stellt sich bei MAHONEY das Verhältnis umgekehrt dar, acht Frauen stehen sieben Männern gegenüber. WETTLER (1948)

kommt zum selben Ergebnis. Und auch in unserer Sammlung setzen sich die zwölf Personen mit Epidermoiden im IV. Ventrikel aus sieben Frauen und fünf Männern zusammen.

Manifestationsalter

Ihrer Entstehung gemäß sind die Epidermoide so alt wie ihre Träger selbst. Einen vergleichbaren Krankheitswert hat ein Epidermoid dann, wenn sich der Patient genötigt fühlt, einen Arzt aufzusuchen. Diesen Zeitpunkt wollen wir als Manifestationsalter festsetzen und in den Einzelfällen vergleichen.

Eine herausfallende Gruppe bilden die Zufallsbefunde bei Autopsien, da sich ja die Krankheit zu keiner Zeit im Leben manifestiert hatte. Hierbei fallen Todesalter und Manifestationsalter zusammen.

Im Prinzip ist das Verhalten der Alterskurven bei Männern und Frauen gleich: Ein kleiner, aber deutlicher Gipfel liegt im Kindesalter bis zu fünf Jahren und ein zweiter höherer zwischen 25 und 40 Jahren.

Bei den Frauen findet sich der Scheitelpunkt zwischen 35 und 40 Jahren, bei dem männlichen Vergleichskollektiv im Alter von 25 bis 30 Jahren. Trotzdem liegt das arithmetrische Mittel des Alters bei den Männern bei 36,8 Jahren gegenüber dem der Frauen bei 34,8 Jahren. Das erklärt sich aus dem verschiedenen Verlauf der beiden Kurven: Bei den Männern verläuft der Anstieg bis zum Maximum steil, und der flachere Abfall wird von einem dritten kleineren Gipfel zwischen 40 und 45 Jahren unterbrochen; bei den Frauen erfolgt nach einem zum Gipfel hin sehr flachen Anstieg ein steiler Abfall. Dadurch kommt trotz des frühen Maximums bei den Männern ein hohes Durchschnittsalter und bei den Frauen mit dem späteren Maximum ein geringeres Durchschnittsalter zustande.

Das arithmetrische Mittel des Manifestationsalters aller Epidermoide liegt bei 35,9 Jahren. Der jüngste Patient

ist ein 13-monatiger Junge mit einem diploischen Epidermoid im linken Os temporale; bei dem ältesten Patienten, einer 85-jährigen Frau, befindet sich der Tumor auf dem Orbitadach und im Sinus frontalis.

MAHONEYs Altersverteilung sieht ähnlich aus; das von ihm errechnete Mittel liegt bei 35 Jahren. Sein jüngster und ältester Patient sind eineinhalb und 76 Jahre alt.

Bei einer Aufgliederung der Manifestationsalter nach den verschiedenen Lokalisationen der Epidermoide wird erkennbar, daß die Tumoren, die sich bei Kindern unter zehn Jahren manifestieren mit einer Ausnahme alle extradural liegen; dabei wiederum ist die Schädelkalotte mit zehn Fällen gegenüber der Schädelbasis mit drei und der Orbita mit zwei Fällen die bevorzugte Lage. Alle anderen Kurvenbilder beginnen erst bei einem Alter von neun bis zehn Jahren.

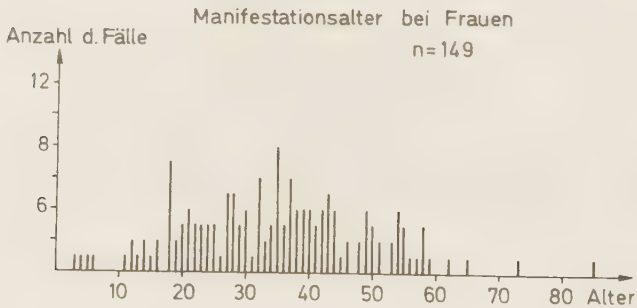
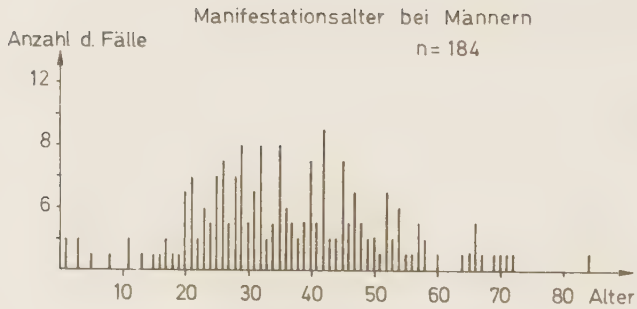


Abb. 11a. Manifestationsalter der Epidermoide
bei Männern und Frauen

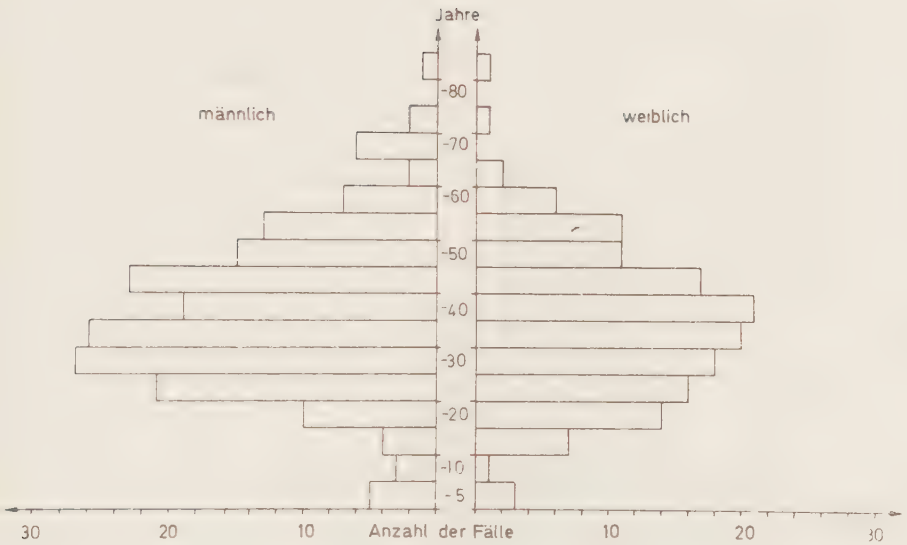


Abb. 11b. Gegenüberstellung des Manifestationsalters der Epidermoide bei Männern und Frauen

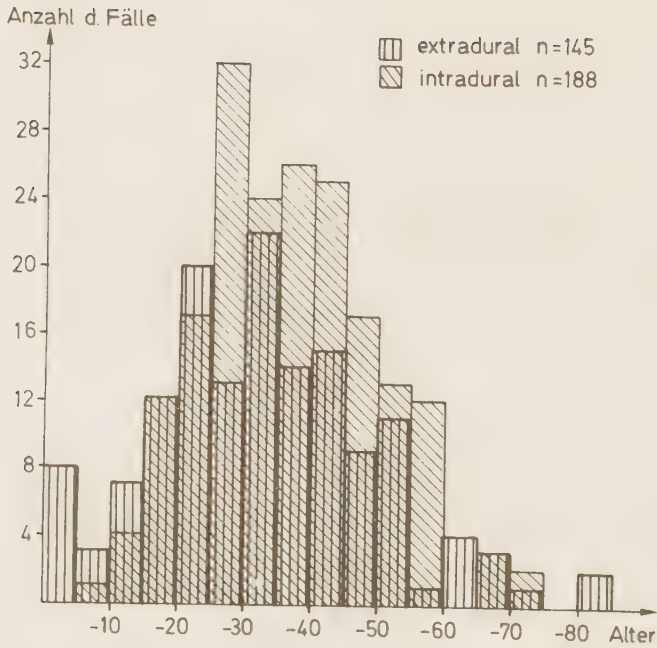


Abb. 12. Vergleich des Manifestationsalters bei intra- und extraduraler Lage des Tumors

2.2 Lokalisation

Die cranio-encephalen Epidermoide lassen sich bezüglich der Tiefe der Verlagerung unter die Körperoberfläche nach BUCY (1935) folgendermaßen einteilen:

- A) unter der Galea - subgaleal
- B) innerhalb der Diploe - intradiploisch oder intraossär
- C) zwischen Knochen und Dura - epidural
- D) unter der Arachnoidea, besonders an der Hirnbasis oder innerhalb der Ventrikel - subdural, pial oder intracraniell.

KLEINSASSER und ALBRECHT (1957) unterteilen die intradiploischen Epidermoide in drei weitere Formen:

- a) das äußere paraossäre Epidermoid, dessen Keim in die tiefsten Schichten des Pericraniums bzw. zwischen Pericranium und Tabula externa verlagert ist
- b) das intraossäre mit dem Keim in der Diploe oder den Tabulae
- c) das innere paraossäre Epidermoid mit epiduralem Keim.

Er räumt allerdings ein, daß bei Zerstörung beider Tabulae oder sehr tiefen Usuren eine genaue Differenzierung unmöglich sein kann.

Meist werden die Formen A, B und C unter dem Begriff "diploische oder extradurale" Epidermoide zusammengefaßt und der anderen Hauptgruppe, den intraduralen, gegenübergestellt. Die Einteilung nach diesem Prinzip ist sinnvoll, da die Dura bei der Expansion der Epidermoide eine Schranke darstellt. Die Zwerchsack- oder Sanduhr-epidermoide, die teils extra-, teils intradural, mittels einer dünnen Tumorbrücke durch ein kleines Duraloch

verbunden, gelegen sind, treten recht selten auf. Wir konnten drei Fälle in der Literatur finden, außerdem eine andere Art Zwerchsack-Epidermoid: Ein Tumoranteil lag in einer Grube der Tabula externa; von da führte ein Ausläufer durch ein Tabula interna - Loch zum Resttumor auf der Dura. Es war also ein bilokuläres, stets extradurales Epidermoid.

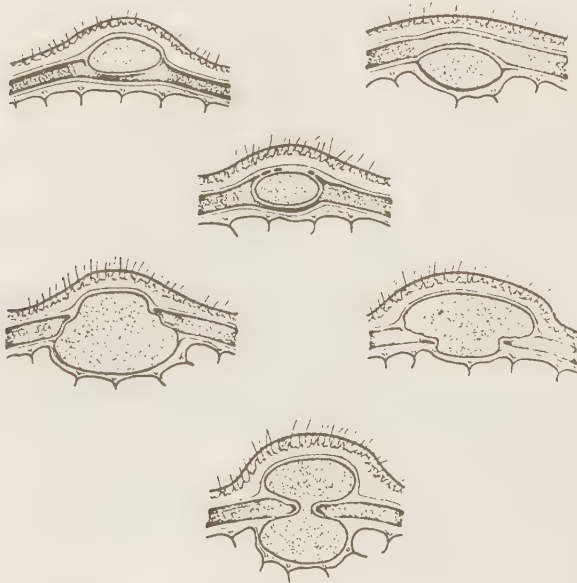


Abb. 13. Topische Beziehungen der Epidermoide zum Knochen und Gehirn: 1. Reihe: Äußeres und inneres para-ossäres Epidermoid. 2. Reihe: Intraossäres (intradi-
ploisches) Epidermoid. 3. Reihe: Intraossäre Epidermoi-
de können sich vorwiegend nach inneren oder außen ent-
wickeln. Unten: Sanduhrförmiges Epidermoid (entnommen
aus 197).

Die diploischen Epidermoide haben den Ruf, ausgesprochene Raritäten zu sein. MAHONEY (1936) findet 23 extradurale gegenüber 119 intraduralen, LEPOIRE und PERTUISET (1957) geben 19 diploische von insgesamt 341 Tumoren an; GOUZY et al. (1964) kommen auf 20% diploische Epidermoide.

In unserem Krankengut besteht ein Verhältnis von 188 intraduralen zu 145 extraduralen Epidermoiden. Diese Verschiebung dürfte z.T. durch den hohen Prozentsatz von petrösen Epidermoiden in unserer Aufstellung entstanden sein. Schon die Sammelbezeichnung "diploisch" weist darauf hin, daß man hauptsächlich Epidermoide der Kalotte meinte, weniger die der Schädelbasis. Viele Autoren führen überhaupt keine Fälle der Schädelbasis in ihren Sammlungen an. Die Autoren unserer Fallbeschreibungen sind meist HNO-Kliniker, die in der Diskussion um die sog. primären und sekundären Cholesteatome die ihrer Meinung nach primären veröffentlichten.

KLEINSASSER und ALBRECHT (1957) vertreten die Meinung, es sei nicht leicht, sich von den Epidermoiden des Felsenbeins eine Vorstellung zu verschaffen, da sie oft nicht mit Sicherheit von den Cholesteatomen zu trennen seien und vielfach nicht scharf von den intraduralen, parapontinen Epidermoiden unterschieden würden. Sie schätzen die Epidermoide des Desmocraniums auf 80 - 90 % der extraduralen.

Aus praktischen Erwägungen gliedern wir die extraduralen Fälle in drei Gruppen:

- A) Epidermoide der Orbita - alle Fälle im wesentlichen in und um die Orbita lokalisiert
- B) Tumoren der Kalotte - alle Fälle im Bereich der platten Schädelknochen, ausschließlich der zu A gehörenden

- C) Epidermoide der Basis - alle Fälle in den zusammengesetzten Knochen der Basis, ausschließlich der zu A gehörenden.

Durch diese Gruppierung fallen alle occipitalen unter die Kalottenepidermoide, obwohl der Hauptteil des Hinterhauptbeines zur Basis gehört. Uns erscheint die erwähnte Einteilung sinnvoller, da sie Epidermoide in gleicher Knochenart zusammenfaßt. An der Basis handelt es sich somit nur um Felsenbeinepidermoide.

In unserer Sammlung fanden wir

- 41 Epidermoide der Orbita
- 71 Epidermoide der Diploe
- 33 Epidermoide des Felsenbeins.

Orbita -- Epidermoide

Diese Tumoren können sich innerhalb der Orbita oder in den angrenzenden Knochen ausdehnen: Die ersteren liegen außerhalb des Periosts, sie bewirken oft Usuren- und Grubenbildungen in den benachbarten Knochen, die retrobulbären hauptsächlich im großen Keilbeinflügel. Einer diese Fälle befand sich in der Tenonschen Kapsel.

Die Mehrzahl der Orbitaepidermoide entsteht allerdings in der Diploe der orbitabildenden Knochen. Wie auch BIRCH-HIRSCHFELD (1930) feststellt, ist die Lieblingslokalisation der obere äußere Orbitawinkel. In 19 unserer 42 Fälle befand sich dort das Kernstück der Knochenzerstörung, in 17 Fällen war die obere Mitte am stärksten destruiert, so daß das Orbitadach in 36 Fällen primär betroffen war. Eine Bevorzugung der linken Seite fällt auf; wir zählten 25 Epidermoide links, 16 rechts. Ein Fall war nicht definiert.

Vom Orbitadach aus können die Epidermoide in den Sinus frontalis durchbrechen oder nach völliger Zerstörung des Daches in die vordere Schädelgrube vorstoßen und sich an ihrem Boden entlang weiter ausdehnen. Der obere innere Winkel war bei unserem Krankengut nie zerstört; Innenwand und Boden werden meist verschont. Die Seitenwand allein ist ebenfalls selten betroffen. Sechsmal fanden sich Destruktionen in der Hinterwand. Die Zerstörungstiefe reichte bei subperiostalen Epidermoiden des Os frontale von einer oberflächlichen Arrosion der supraorbitalen Kante bis zum Durchbruch gleichzeitig in Sinus frontalis und Orbita oder in Orbita und vordere Schädelgrube.

Epidermoide der Diploe

Die diploischen Epidermoide machten 71 Fälle aus.

Davon lagen

	rechts	links	sagittal	Summe
temporal (Schuppe)	1	4	-	5
occipital	7	7	2	16
occipito-temporal	3	3	-	6
parieto-occipital	-	1	-	1
fronto-parieto-occipital	1	-	-	1
parietal	12	6	1	19
parieto-temporal	-	3	-	3
parieto-frontal	-	2	3	5
frontal	3	4	4	11
fronto-temporal	1	1	-	2
temporo-parieto-frontal	1	-	-	1
sphenoidal	-	1	-	1
gesamt	29	32	10	71

Alle diploischen Epidermoide verteilen sich ziemlich gleichmäßig auf beide Kalottenseiten. Das Bett dieser Tumoren bietet stets ein ähnliches Bild. Die Gebilde liegen am und im Knochen in glatten und abgerundeten Gruben und Höhlen, die mit Periost oder Dura ausgekleidet sind. Die Knochenplatten können dem anwachsenden Tumor in ihrer Nachbarschaft keinen Widerstand leisten, sie geben dem Wachstumsdruck nach, indem sie sich auseinanderdrängen und ausbuckeln lassen und bis zu Zellophandicke verdünnt werden. Schließlich treten abgerundete Defekte auf, die von z.T. sklerosierten und wallartig aufgebogenen Randsäumen umgeben sind. Spangen können diese Knochendefekte überbrücken, Spieße in sie hineinragen. Reaktionen mit lokal verstärkter Knochenbildung treten bevorzugt an der Tabula externa auf.

Die Dura, die bei lang anhaltendem Druck von außen eine feste Verlötung mit der Tumorthülle eingehen kann, läßt sich ohne Substanzverlust oder Defekt nach innen abdrängen und leitet den Wachstumsdruck an das darunterliegende Gehirn weiter, das mit Ausweichen nach innen und Atrophie antwortet.

Zur Hautoberfläche besteht normalerweise keine Verbindung; bei Punktionsversuchen können künstlich gesetzte Fisteln auftreten, ebenso bei Verletzung. Selbst das einzige subgaleale Epidermoid unserer Sammlung zeigte keinen Oberhautdurchbruch.

Die diploischen Epidermoide lassen sich nach Knochenzerstörung, Duraadhärenz und Hirnverdrängung folgendermaßen einteilen:

- a) nur die Tabula externa weist Grubenbildung oder Abflachung auf (16 Patienten)

- b) der Tumor liegt in der Diploe und beult beide Tabulae aus, ohne die Knochenoberfläche aufzureißen (3 Patienten)
- c) bei stark ballonierter Diploe kommt es zur Verdrängung des Gehirns, ohne daß die Tabula interna zerstört wäre (4 Fälle)
- d) der Tumor hat den gesamten Knochen zerstört, die Dura berührt das Epidermoid, bleibt aber isoliert (19 Patienten)
- e) zwischen Tumorwand und Dura bestehen Adhäsionen, sie lassen sich mehr oder weniger gut voneinander lösen (6 Patienten)
- f) die adhärente Dura übt starken Druck auf die darunterliegenden Hirnwindungen aus, die sich abflachen, so daß die Oberfläche des Gehirns um Zentimeter nach innen geschoben wird (7 Patienten)
- g) bei schnellem Wachstum nach innen verdrängt das Epidermoid auch ohne Durahaftung die darunterliegende Hirnsubstanz (9 Patienten)
- h) nur die Tabula interna weist Arrosionen auf (3 Fälle).

Die restlichen vier Fälle waren Sanduhrepidermoide verschiedener Ausprägung.

Felsenbein-Epidermoide

Bei der Entscheidung, ob wir ein "Cholesteatom" zu den Epidermoiden rechneten, hielten wir uns an die eingangs erwähnten Kriterien. Aufgenommen wurden nur Fälle, bei denen weder Ohrenlaufen noch Entzündungszeichen

vorhanden waren oder vorhanden gewesen waren. Lediglich Ohrenlaufen erst in der letzten Zeit vor der Operation schien uns bei großem Tumor auf eine sekundäre Infektion des Ohr-Epidermoids hinzuweisen. Bestand schon eine Radikalhöhle, so mußte sie deutlich vom Bett des Epidermoids getrennt sein, und die Suche nach einer noch so kleinen Verbindung mußte negativ bleiben.

Zwei Fälle, die die eben genannten Voraussetzungen nicht erfüllen, wurden von uns trotz Lage in der Paukenhöhle zu den Epidermoiden gerechnet: Das Trommelfell hatte keinen Defekt, und, was noch wichtiger ist, Hypacusis bzw. Taubheit bestand von Kindheit an. Das andere Epidermoid mit vollständiger Zerstörung des Labyrinths bis auf die Dura hatte sich zapfenförmig in die Paukenhöhle vorgeschoben. Ebenso wie die diploischen liegen die Felsenbeinepidermoide in glattwandigen Knochenhöhlen, die mit Kompakta ausgekleidet sind. Sie können sich ausschließlich innerhalb des Felsenbeins ausdehnen, dabei kann das Labyrinth arrodirt oder zerstört werden. Häufiger liegen die Epidermoide an der oberen Kante der Pyramide, in einer Grube oder Höhle der Pyramidenflächen zur mittleren oder hinteren Schädelgrube, oder sie nehmen die Stelle der von ihnen zerstörten Felsenbeinspitze ein. Ein Durchbruch zur Außenseite des Schädels unter das Periost ist seltener. Lokalisation der Felsenbein-Epidermoide:

- 33 rechtsseitige Tumoren
- 8 linksseitige Tumoren
- 2 Tumoren ohne Angaben.

Destruktion des Felsenbeins bis auf die Dura fand sich bei 23 Epidermoiden, Destruktion des Felsenbeins allein ohne Durabeteiligung in neun Fällen. Nach außen unter

das Periost brachen die Tumoren dreimal durch, während sich die Destruktion der Felsenbeinspitze fünfmal fand. Durchbruch zur mittleren Schädelgrube erfolgte dreimal, in die mittlere und hintere Schädelgrube waren die Tumoren in fünf Fällen eingewachsen.

Die subduralen Epidermoide liegen größtenteils in der Pia der Schädelbasis. Als die häufigsten Lokalisationen gelten (271, 272, 388, 395, 396 u.a.) primär der Kleinhirnbrückenwinkel und dann die Chiasmagegend. Unter der letzten Bezeichnung sammelten wir alle parapituitären, parasellären, subsellären und Chiasma-Epidermoide. Bei der unterschiedlich genauen Beschreibung im Schrifttum und dem uneinheitlichen Gebrauch der Bezeichnungen ließ sich eine weitere Unterteilung wie z.B. bei BAUCHHENS und SCHÜRMANN (1962) nicht durchführen.

Die Epidermoide des Kleinhirnbrückenwinkels machen die Hauptmenge der subduralen Tumoren aus. Meistens bleiben sie auf den Kleinhirnbrückenwinkel beschränkt und komprimieren mit zunehmendem Wachstumsdruck die unmittelbare Umgebung. Ansonsten können sie sich auf die Ventralfläche des Pons ausdehnen, sich durch den Tentoriumschlitz in die mittlere Schädelgrube vorschieben oder am Hirnstamm entlang das Foramen magnum erreichen. Bei zwei Fällen waren beide Kleinhirnbrückenwinkel mit Tumormassen ausgefüllt, das eine Mal reichte außerdem ein Tumorzapfen in den Aquaedukt; ein anderes Epidermoid im Kleinhirnbrückenwinkel hatte einen Ausläufer in den IV. Ventrikel.

Bei den Kleinhirnbrückenwinkel-epidermoiden zählten wir 59 Fälle.

Die Chiasma-Gegend betreffend fanden wir 26 Fallbeschreibungen. BAUCHHENSS und SCHÜRMANN (1962) stellen die suprasellären den parasellären mit Ausdehnungsrichtung zum Pons, durch den Tentoriums Schlitz und bis zum Foramen magnum gegenüber. In unserem Krankengut konnten wir dafür keine Bestätigung finden: Die Epidermoide, die sich in Richtung Brücke ausdehnten, waren alle als suprasellär angegeben.

Die Epidermoide der Chiasmaregion breiten sich nach allen Richtungen aus: Den Nervus opticus entlang in den Canalis opticus oder in das Frontalhirn, andere in den Temporallappen oder in die Fissura Sylvii.

Zwei unserer Tumoren lagen intrasellär, bei einem davon war die Hypophyse nicht mehr nachweisbar.

Ein seltener Sitz für die Epidermoide ist die Basis der vorderen Schädelgrube. Nur sechs unserer Tumoren waren dort lokalisiert. Eines dieser Epidermoide war nach Zerstörung des Stirnpols der rechten Hemisphäre in beide Seitenventrikel eingebrochen und bis zu den Stammganglien vorgewachsen.

Die Epidermoide der Seitenventrikel, der Hemisphären und der mittleren Schädelgrube fassen wir gesondert zusammen, insgesamt 53 Fälle. Davon liegen 21 Epidermoide in den Seitenventrikeln ohne Verbindung zur basalen Pia mater, sie wachsen auf dem Boden der gefäßreichen Chorioidea. Durchbrüche in die Hemisphären kommen in vier Fällen vor, zwei Tumoren erreichen sogar den freien Rand des Tentoriums. Neunzehn Mal finden sich Epidermoide in der mittleren Schädelgrube. Von diesen hatten vier Ausläufer in die Hemisphären. Zwei Epidermoide lagen sowohl im Seitenventrikel als auch an der Schädelbasis; einmal war vom Ventrikel aus ein Tumorzapfen zum Hirnstamm, das andere Mal zum

Kleinhirnbrückenwinkel vorgewachsen.

Die Zahl der intralobulären Epidermoide betrug zehn. Ein Epidermoid dieser Gruppe hob sich völlig von allen anderen ab: Es war über der linken Hemisphäre unter Kalotte und Dura lokalisiert.

Die Epidermoide der Mittellinie im Bereich des Hirnstamms, des III. Ventrikels und der Fissura interhemisphaerica wurden zu einer weiteren Gruppe zusammengefaßt. In enger Beziehung zum Hirnstamm lagen 15 Tumoren. Sie umschlossen den Pons, schickten Ausläufer zum Chiasma oder durch den Tentoriumschlitz, gruben sich in die Temporal- oder Frontallappen ein. Durch ihre zentrale Lage konnten sie sich in alle Richtungen an der Basis oder den angrenzenden Hirnklappen ausbreiten. Einer der größten Tumoren hatte den Hirnstamm umklammert, die rechte, mediale Felsenbeinhälfte zerstört und die rechte Kleinhirnhemisphäre verdrängt. Ausläufer gingen bis zum Foramen magnum, in die Cisterna ambiens, die Vierhügelregion und die Fissura Sylvii.

Primär aus der Vierhügelregion kamen vier Epidermoide. Drei hatten im III. Ventrikel ihren Ausgangspunkt. Im Bereich der Fissura interhemisphaerica und des Balkens fanden sich vier Tumoren. Sie griffen z.T. in erheblichem Ausmaß auf die lateral und caudal liegenden Hirnanteile über.

Die median liegende Tumorgruppe besteht aus 22 Fällen.

Die letzte Gruppe setzt sich zusammen aus den Epidermoiden der hinteren Schädelgrube, mit Ausnahme derer des Kleinhirnbrückenwinkels, und den Epidermoiden des IV. Ventrikels.

In der hinteren Schädelgrube ist die Mittellinie der bevorzugte Sitz. Sechs der neun Kleinhirn-Epidermoide

liegen median, drei davon im Bereich des Wurms. Oft ist ein Teil des Kleinhirns völlig erdrückt, in einem Fall erreichte der Tumor den Kleinhirnbrückenwinkel. Im IV. Ventrikel fanden sich neun Epidermoide, eines im Aquaedukt. Vom Ventrikel aus hatten sie sich in die Kleinhirnbrückenwinkel oder durch die Foramina Luschkae vorgeschoben.

Ein Tumor war geplatzt und hatte sich in den subarachnoidalen Raum ergossen.

Dieses letzte Kollektiv besteht aus 19 Epidermoiden.

Aufteilung der subduralen Epidermoide

	Mitte	rechts	links	davon r.u.l.	o.A	gesamt
Chiasmagegend	7	5	4	-	10	26
vordere Schädelgrube	2	1	4	-	-	7
Seitenventrikel, mittlere Schädelgrube, Hemisphären	-	24	29	1	2	54
Hirnstamm, III. Ventrikel, Fissura interhemisphaerica	18	-	4	-	1	23
Kleinhirnbrückenwinkel	-	25	26	2	10	59
Kleinhirn, IV. Ventrikel	15	2	1	-	1	19
Gesamtzahl:	42	57	68	3	24	188

Aus der Tabelle wird ersichtlich, daß 42 Epidermoide streng median liegen, so wie es BOSTROEMS Theorie (1898) entspräche. Erweitert man die Gruppe um die paramedian gelegenen Tumoren der Chiasmagegend, des Hirnstamms und der Kleinhirnbrückenwinkel, so kann man von 106 Tumoren mit medianem Sitz im weiteren Sinne sprechen gegenüber 58 Tumoren ohne Beziehung zur Mitte. 24 Epidermoide konnten mangelnder Angaben wegen in den Vergleich nicht einbezogen werden.

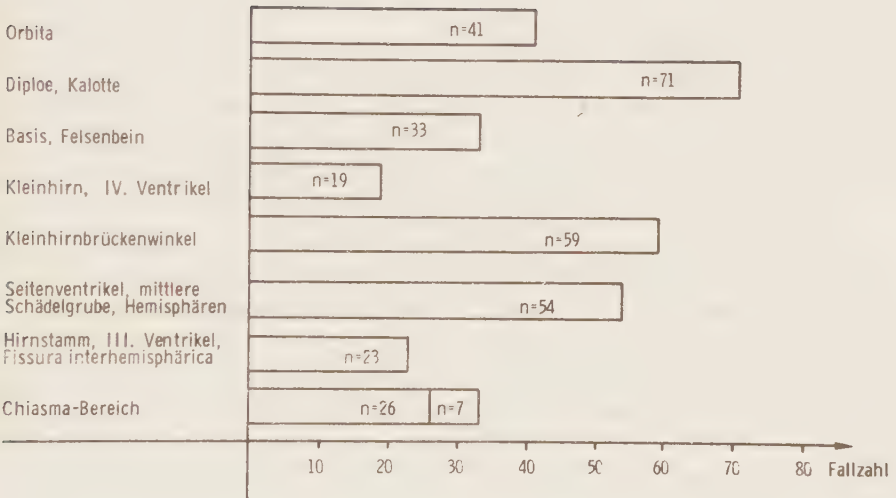


Abb. 14. Lokalisationen der Epidermoide (n=333)

2.3 Allgemeine Symptomatologie

Wie schon ausgeführt, handelt es sich bei den Epidermoiden um eine Erkrankung des mittleren Lebensalters. Die Anamnesendauer geht über einige Jahre. Im Durchschnitt führen die intraduralen Tumoren früher zur Klinikaufnahme als die extraduralen.

Mittlere Symptomendauer:

A) intradurale Epidermoide

- a) Kleinhirnbrückenwinkel (n=59, davon ein Autopsiebefund) 5,2 Jahre
- b) Kleinhirn und IV. Ventrikel (n=19) 6,5 Jahre
- c) Chiasmaregion und vordere Schädelgrube (n=33, davon ein Autopsiebefund) 6,5 Jahre
- d) Seitenventrikel, mittlere Schädelgrube und Hemisphären (n=54, davon ein Autopsiebefund) 8,8 Jahre
- e) Hirnstamm, III. Ventrikel und Fissura interhemisphaerica (n=23, dabei vier Autopsiebefunde) 6,3 Jahre

B) extradurale Epidermoide

- a) Orbita (n=41) 8,8 Jahre
- b) Felsenbein (n=33, davon zwei Autopsiebefunde) 8,1 Jahre
- c) Diploe (n=71, dabei drei Autopsiebefunde) 5,9 Jahre.

Die mittlere Anamnesendauer aller intracraniellen Epidermoide ergibt eine Zeitspanne von 6,66 Jahren, bei den extracraniellen Tumoren beträgt sie 7,6 Jahre. Die Patienten mit einem epiduralen Epidermoid suchen also, ge-

messen vom ersten Symptom an, den Arzt ein Jahr später auf als die Patienten mit subduralen Geschwülsten. Zur Errechnung der Mittelwerte der Symptomendauer ist zu bemerken: Die Autopsiebefunde wurden verständlicherweise aus den Lokalisationsgruppen herausgenommen, wodurch sich die Fallzahl verringerte.

Insgesamt handelt es sich um sieben subdurale und fünf epidurale autoptisch gefundene Epidermoide.

Die Epidermoide sind langsam wachsende Geschwülste, deren Keimzellen schon in der Embryonalzeit angelegt werden, wenn man von den möglich traumatisch bedingten absieht. Sie führen aber erst im dritten Lebensjahrzehnt zu Symptomen, die dem Patienten auffallen. Die Krankheitszeichen nehmen über einige Jahre hin langsam zu und veranlassen dann, den Arzt aufzusuchen.

Dabei ist die Größe der Geschwulst für den Symptomenreichtum nur bedingt ausschlaggebend; einmal ist das Gehirn bei langsamem Wachstum zu einer gewissen Kompensation fähig, zum anderen führen kleine Tumoren an den "Windecken des Encephalon" (291, 379) unter Umständen zu mehr ausgeprägter Irritierung als große Geschwülste in weitgehend stummer Hirnumgebung. Viele Zufallsbefunde beweisen letztere Aussage. Sehr eindrucksvoll ist dazu ein Fall von HOLLE (1950): Ein 44-jähriger Mann stirbt nach zweitägigem Klagen über Kopfschmerzen, Schwächegefühl und Erbrechen. Bei der Sektion findet sich ein über mannsfaustgroßes Epidermoid mit weitgehender Zerstörung des rechten vorderen Hirnpols, der rechten Hemisphäre, Einbruch in beide Seitenventrikel, Übergreifen auf die linke Hemisphäre und ausgedehnten Durchwachsungen der Stammganglien und des Infundibulums bei Zeichen schweren Hirndrucks.

Wie bei langsam wachsenden Geschwülsten zu erwarten, treten Hirndruckerscheinungen erst bei großer Ausdehnung oder bei direktem Verschuß des Ventrikelsystems, z.B.

bei Lage in der hinteren Schädelgrube auf. Ansonsten atrophiert das umgebende Gewebe. Ein Fall von FLEMING und BOTTERELL (1959) liefert dazu ein merkwürdiges Beispiel: Ein Epidermoid des linken Seitenventrikels, das das Occipitalhorn bis zur Dura erweitert hat, führt dort temporo-occipital zu einem im Röntgenbild sichtbaren Knochendefekt. Es bestanden keine Stauungszeichen.

Abgesehen von der Wertigkeit der Nachbarschaft des Tumors kann auch die Wachstumsrichtung des Epidermoids den Krankheitsverlauf günstig oder ungünstig beeinflussen. Im Bereich des Hirnstamms häufig und seltener für den Nervus statoacusticus wurden ringförmige Umwachsungen beschrieben, die natürlich zu stärkerer Irritierung führen, als wenn das bedrängte Gewebe ausweichen konnte.

Encephalitiden oder Meningitiden durch Austritt cholesterin- und fettsäurehaltigen Materials werden zwar oft als mögliche Komplikation erwähnt (234, 282, 367 und 388), fehlten aber größtenteils in den Fallbeschreibungen.

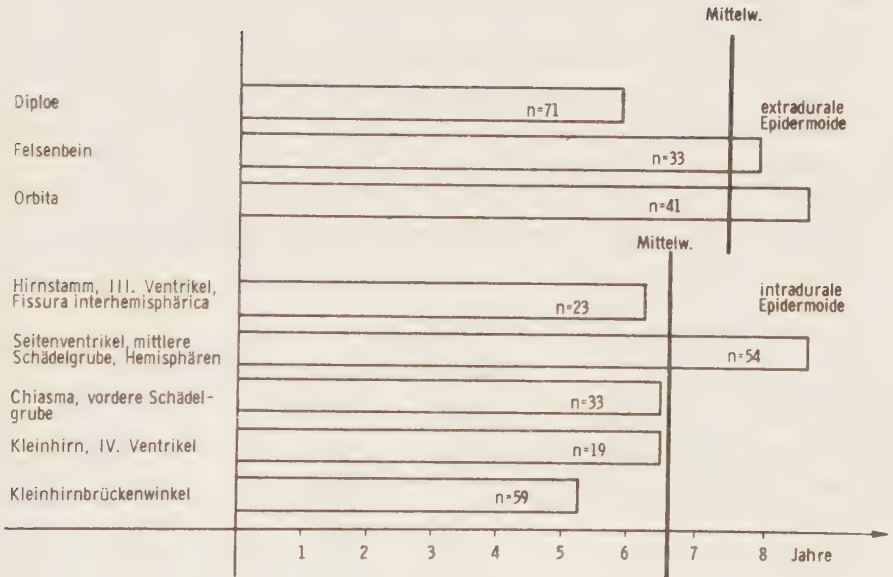


Abb. 15. Vergleich der Symptomendauer bei den verschiedenen Lokalisationen der Epidermoide

2.4 Spezielle Symptomatologie

2.4.1 A) Intradurale Lokalisation

2.4.1.1 Kleinhirnbrückenwinkel

Die Kleinhirnbrückenwinkel-Epidermoide sind in unserer Sammlung mit 59 Fällen die größte Gruppe dieser subduralen Tumoren. Ihre Lokalisation wurde schon von je her als der Lieblingssitz dieser Geschwülste bezeichnet. Die Anamnesen der Patienten gehen über durchschnittlich 5,2 Jahre, wobei die Grenzwerte bei zwei Monaten und 20 Jahren liegen.

Die Kleinhirnbrückenwinkel-Epidermoide bleiben also lange relativ stumm, oder sie werden als andere Erkrankungen gedeutet.

Anamnestische Symptome: n = 59

	gesamt	1.Symptom	2.Symptom
Trigeminusbeschwerden	50%	39%	3%
Trigeminusschmerz	36%	36%	-
Hörminderung	49%	14%	14%
Kopfschmerzen	47%	17%	12%
Gangstörungen	41%	3%	17%
Ohrgeräusche	26%	3%	5%
Schwindel	26%	2%	8%
Facialisbeteiligung	20%	5%	3%
Visusverschlechterung	20%	3%	7%
Doppelbilder	15%	-	3%
Erbrechen	15%	2%	-
Halbseitensymptome	14%	-	2%
Standunsicherheit	10%	-	-

Andere anamnestische Symptome wie Sprachstörungen, Fallneigung, psychische Auffälligkeit, Schiefneigung des Kopfes, Tränenfluß, Übelkeit, Ungeschicklichkeit eines Armes, Lichtscheu, Heiserkeit, Schluckstörungen, Einwärtsstellung eines Auges, cerebrale Anfälle und Zufallsbefunde bei Autopsien erreichten stets weniger als 10% Häufigkeit.

Anzahl d Fälle (n=30)

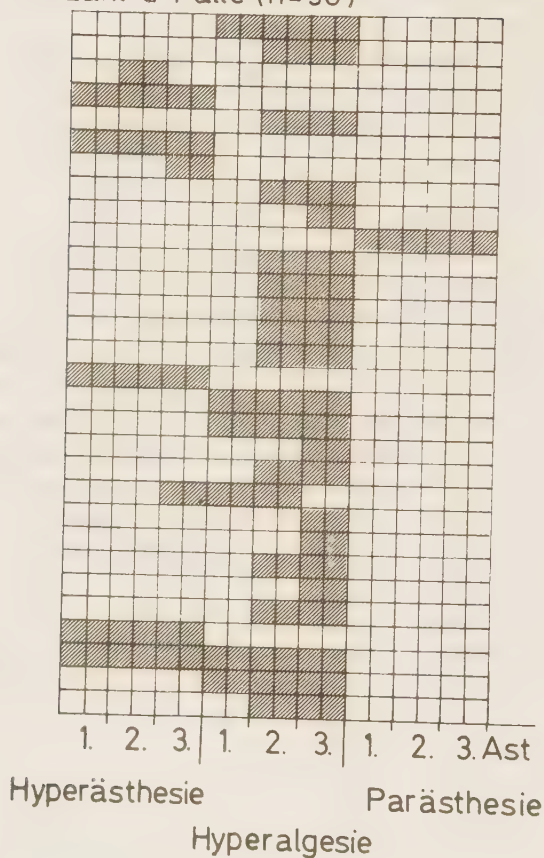
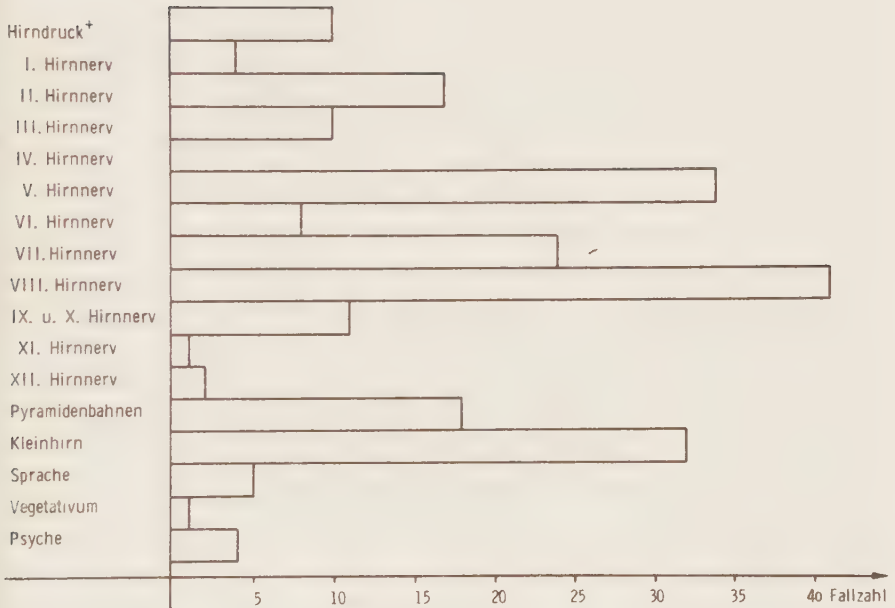


Abb. 16. Art der Trigeminißbeschwerden bei
Kleinhirnbrückenwinkel-epidermoiden



**Abb. 17. Klinische Befunde bei Kleinhirnbrücken-
winkel-epidermoiden**

Sieben Patienten boten keinen klinischen Befund.

+ aufgrund der Zusatzdiagnostik festgestellt

Röntgendiagnostik

Hirndruckzeichen an der Sella wurden in 18% der Fälle mit Röntgenaufnahmen angegeben. Diese Patienten zeigten überwiegend auch andere Zeichen gesteigerten Hirndrucks.

Im Bereich des Felsenbeines konnten nicht einmal für ein Drittel (29%) der untersuchten Fälle pathologische Veränderungen nachgewiesen werden. Gut die Hälfte davon wies Unschärfen, Abrundungen, Entkalkungen oder völlige Zerstörung der Felsenbeinspitze auf. Fast die gesamte andere Hälfte ließ Usuren, meist aber Erweiterungen oder selten Zerstörung des Meatus acusticus internus erkennen. Bei einem Fall war ein Konturverlust am Foramen magnum nachweisbar.

Zerstörung der benachbarten Knochen konnte selbst bei größerer Ausdehnung der Tumoren nur selten festgestellt werden. Zweimal waren die Keilbeinflügel destruiert.

Die Nativaufnahmen der Kleinhirnbrückenwinkel-Epidermoide boten bei 61% überhaupt keine pathologischen Veränderungen.

Pneumencephalographie

Eine Ventrikelfüllung war in fünf der 12 pneumencephalographierten Fälle einer Verlegung des Kammer-systems wegen nicht möglich.

In den übrigen Fällen zeigten sich Einengungen und Verdrängung des Ventrikelsystems, meist des IV. Ventrikels sowie Dilatation der übrigen Hirnkammern.

Die Luftfüllung der Cisternen gab in fünf der 12 Fälle Aufschluß über die Lage des Tumors.

Ventriculographie

Bei über der Hälfte der Fälle wurde ein Hydrocephalus internus registriert. Meist waren der IV. Ventrikel und der Aquaedukt von den Seiten oder von unten her eingeengt oder nach kontralateral verlagert.

Amputation des IV. Ventrikels und Fehlen des Aquaedukts sowie des IV. Ventrikels traten jeweils nur einmal auf.

Angiographie

Neun Fälle mit sieben Vertebralis- und vier Carotis-angiographien wurden registriert. Lediglich zwei Carotis- und vier Vertebralisdarstellungen gaben Hinweise auf den Tumor.

Elektroencephalographie

Sieben Untersuchungen sind beschrieben. Fünf der EEGs konnten als pathologisch bewertet werden, ohne daß eine richtungsweisende diagnostische Aussage möglich war.

Liquoruntersuchung

Nur bei drei der 59 Epidermoide fand sich eine Eiweißvermehrung im Liquor.

2.4.1.2 Kleinhirn und IV. Ventrikel

Die mittlere Symptomendauer beträgt 6,5 Jahre, sie geht von einer Woche bis zu 28 Jahren. Die Anamnesen reichen also teilweise weit zurück. Allerdings ergibt der Durchschnittswert ein etwas verzerrtes Bild, denn der Häufigkeitsgipfel liegt zwischen einem und drei Jahren. Wenige sehr lange Symptomendauern beeinflussen jedoch den Durchschnittswert stark.

Anamnestische Symptome: n = 19

	gesamt	1.Symptom	2.Symptom
Kopfschmerzen	63%	16%	16%
davon lokal	32%		
Gangstörungen	53%	21%	11%
Schwindel	37%	21%	5%
Erbrechen	32%	-	11%
Visusminderung	26%	-	-
Doppelbilder	26%	-	16%
vegetative Störungen	21%	-	-
Halbseitensymptome	21%	-	-
Ohrklingen	16%	11%	-
Hörminderung	16%	-	-
Fallneigung	16%	-	-
Trigeminusschmerzen	11%	-	-
psychische Störungen	11%	-	-

Andere anamnestische Symptome wie Gesichtslähmung, Übelkeit, Sprachstörungen und Gesichtsfeldeinschränkung erreichten unter zehn Prozent Häufigkeit.

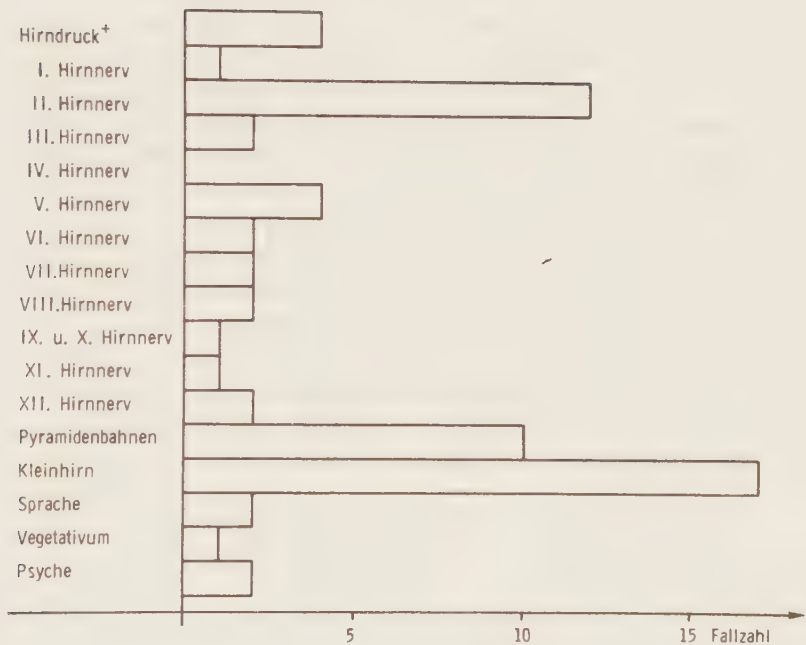


Abb. 18. Klinische Befunde bei Epidermoiden des Kleinhirns und des IV. Ventrikels.

+ aufgrund der Zusatzdiagnostik festgestellt

Röntgendiagnostik

Sieben Röntgenuntersuchungen können verglichen werden. Drei Fälle wiesen keine pathologischen Befunde auf. Sellaveränderungen, wie sie typischerweise durch vermehrten intracraniellen Druck entstehen, Atrophie der hinteren Clinoidfortsätze, Ausweitung der Sella, Verdünnung des Dorsum sellae ließen drei der übrigen vier Fälle erkennen; auf einem Bild wurde dabei an Hand eines verkalkten Fleckens der Verdacht auf einen Kleinhirntumor gestellt, der sich dann auch bestätigte. In einem anderen Fall traten neben den Sellaveränderungen Ausweitungen von Foramen ovale und Foramen lacerum und verschwommene Strukturen im Bereich des Canalis opticus auf, während die inneren Gehörgänge intakt waren.

Im vierten Fall zeigte gerade der homolaterale Porus acusticus internus eine Erosion, ohne daß Zeichen für eine Statoacusticusbeteiligung vorlagen.

Pneumencephalographie

Von den in drei Fällen versuchten Pneumencephalographien gelang nur in einem Fall eine Luftfüllung.

Dabei stellte sich die seitliche, hintere und untere Begrenzung einer gelappten Masse, die den gesamten vierten Ventrikel einnahm, dar. Die Masse erschien vom Aspekt her weich und aufgelockert, mit Gasblasen zwischen ihren Lobuli. Aquaeduct und hinterer Teil des III. Ventrikels füllten sich in normaler Weise.

Ventriculographie

Eine Ventriculographie wurde in zehn der 19 Fälle durchgeführt. Betrachten wir erst die Patienten mit Epidermoiden im Ventrikel. Zweimal war bei diesen von einem starken Hydrocephalus internus die Rede. Der Tumor selbst ließ sich in vier Fällen darstellen, als "große gelappte" oder "große weiche Masse im IV. Ventrikel", als "Brotkrumenbild" nach Verteilung des Kontrastmittels in zwölf Stunden oder einmal als aprikosengroßer, z.T.transparen-ter Bezirk und darüber hinaus mit einem ähnlichen Gebilde hinter dem Ventrikel, das einem "Vogelnest" oder dem "bewölkten Himmel" ähnelte.

Zweimal wurde auf Grund des verschobenen und lokal erweiterten Ventrikelsystems der Verdacht auf einen Tumor im Ventrikel ausgesprochen. In einem dieser Fälle war eine Amputation des hinteren Teils des IV. Ventrikels zu sehen bei gleichzeitiger Ausweitung und Verdrängung des vorderen Abschnitts nach oben.

Ein sehr ähnliches Bild wurde auch für einen Fall mit Tumordarstellung beschrieben.

Die Kleinhirn-Epidermoide führten stets zu einer diffusen Erweiterung aller Ventrikel; einmal ließ sich der nach oben und ventral verlagerte IV. Ventrikel nur durch besondere Manipulationen darstellen. Auf die verminderte Distanz von Dorsum sellae zum Boden des IV. Ventrikels weist eine andere Beschreibung hin; man zog daraus den Schluß, daß ein Prozeß den ganzen IV. Ventrikel, den Pons und die Medulla in die pontine Cisterne verdrängt hat. Im dritten Fall erschien die Region des Festigiums abgeflacht, was für einen Kleinhirntumor spricht.

Angiographie

Bei drei Patienten wurden Gefäßdarstellungen vorgenommen; einmal wird auf das Bild morphologisch-anatomisch eingegangen.

Es stellte sich eine erweiterte und abgeplattete Carotidgabel dar, die Arteria cerebri media erschien angehoben und mit ihren Ästen nach lateral verschoben. Bei den anderen Patienten fand man die inneren Liquorräume gering erweitert, und man äußerte den Verdacht auf einen großen avasculären Tumor.

Elektroencephalographie

Nur in einem Fall wurde ein EEG angefertigt, das Zeichen subcorticaler Störungen aufwies.

Liquoruntersuchung

Elf Liquorbefunde liegen vor, zehn davon zeigten normale Eiweißwerte. In einem Fall mit teilweise maligne entartetem Epidermoid und leptomeningealer Carcinomatose fand sich ein Proteinwert von 150 mg%.

2.4.1.3 Chiasmaregion und vordere Schädelgrube

26 Epidermoide der Chiasmaregion und sieben Epidermoide der vorderen Schädelgrube konnten erfaßt werden.

Im Durchschnitt dauert es 6,5 Jahre, bis sich die Patienten nach ersten Beschwerden zur operativen Behandlung ins Krankenhaus begeben. Die Zeitverteilungskurve ist zweigipflig. Der erste Gipfel liegt bei einer Symptomendauer von einem viertel bis halben Jahr, der zweite bei drei Jahren.

Zwei Anamnesen mit 39 und 40 Jahren Dauer liegen weitab vom Mittelwert.

Anamnestiche Symptome: n = 33

	gesamt	1.Symptom	2.Symptom
Sehstörungen	76%	46%	18%
Kopfschmerzen	58%	21%	18%
vegetative Störungen	30%	6%	15%
Erbrechen	21%	-	3%
psychische Auffälligkeit	21%	6%	-
cerebrale Anfälle	15%	9%	3%
Gleichgewichtsstörungen	12%	-	-

Andere anamnestiche Symptome wie Gesichtsfeldeinschränkung, Ptosis, Doppelbilder, Exophthalmus, Halbseitensymptome, Tränenfluß, Trigeminusattacken und autoptische Zufallsbefunde liegen in der Häufigkeit unter 10%.

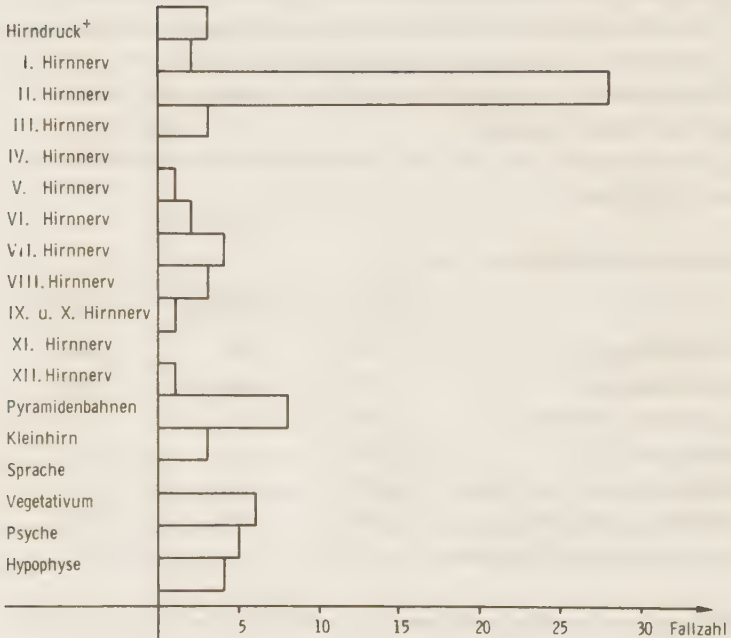


Abb. 19. Klinische Befunde bei Epidermoiden der Chiasmaregion und der vorderen Schädelgrube.
Bei zwei Fällen fand sich keine klinische Symptomatik.
+ aufgrund der Zusatzdiagnostik festgestellt

Röntgendiagnostik

In diesem Kapitel wollen wir die Tumoren der vorderen Schädelgrube von denen der Chiasmagegend trennen.

Chiasmaregion: In 23 der 26 Fälle wurde eine Röntgenuntersuchung vorgenommen. Fünfmal war der Befund regelrecht. Bei drei Patienten fielen verstärkte Impressiones digitatae und leichte Nahtdehiszenz auf. Zehn Fälle ließen Veränderungen an der Knochenstruktur der Sella erkennen. Es wurde eine Ballonsella angegeben, die vorderen Clinoidfortsätze wiesen Verdichtungen auf, waren ausgeweitet, verdünnt, entkalkt oder zeigten Größendifferenzen, wobei der eine Fortsatz plumper und kürzer erschien. Eine Entkalkung der Sella mit Clivusverdrängung oder -eindellung nach vorne und Clivusverdünnung wurde gesehen. Die Zerstörungen gingen teilweise auf den kleinen Keilbeinflügel bzw. die lateralen Wände des Sinus ethmoidalis über.

Der Canalis opticus wurde als einseitig oder beidseitig ausgeweitet beschrieben.

Durch Verkalkungen meist in oder über der Sella stellte sich das Epidermoid in der Nativaufnahme in fünf Fällen dar.

Vordere Schädelgrube: Geröntgt wurden drei der sieben Fälle. Es zeigten sich verstärkte Impressiones digitatae, Verkleinerung und Abstumpfung der hinteren Clinoidfortsätze, daneben auch eine Vertiefung der Sella. Eine völlige Zerstörung der Sattellehne und des homolateralen vorderen Clinoidfortsatzes mit Fehlen der craniellen Begrenzung des Foramen opticum zeichnete einen Fall aus.

Pneumencephalographie

Zehn Pneumencephalographien können ausgewertet werden. Der III. Ventrikel ließ am häufigsten pathologische Bilder erkennen, meist war der vordere Teil betroffen.

Es fanden sich ventrale Eindellung, Amputation oder geringe Luftfüllung, seitliche und dorsale Verschiebungen.

Außerdem wurden dilatierte Seitenventrikel beschrieben. Durch starken Druck von der Basis her war die Ventrikelwand manchmal so verdünnt, daß es schien, als läge der Tumor direkt im dritten oder in einem Vorderhorn der Seitenventrikel.

Das Frontalhorn stellte sich verdünnt oder angehoben, in einem anderen Fall bis in die Peripherie hin ausgeweitet dar.

Ein eigentümliches Bild eines Chiasmatumors wurde für ein Epidermoid beschrieben, das den Truncus cerebri hochhob und dadurch zu einer Anhebung des dorsalen Teils des III. Ventrikels führte; gleichzeitig kam es zu einem verstärkt bogenförmigen Verlauf des Aquaedukts und einer Verdrängung des IV. Ventrikels nach vorne und auf die Seite. Die pontinen Cisternen waren nach rostral verdrängt, die Cisterna peduncularis war kaum sichtbar, die Cisterna chiasmatica erschien nach oben und vorne gedrückt und die Cisterna circumpeduncularis war ausgeweitet.

Der Tumor selbst bildete sich als polycyclische Masse oder in typischer Weise als spongiöser Bezirk ab.

Ventriculographie

Die wenigen Ventriculographien erbrachten gegenüber den Pneumencephalographien keine wesentlich neuen Befunde.

Angiographie

Für elf Patienten sind Arteriographien angegeben. Zweimal ist ein völlig normaler Befund beschrieben. Eine Vertebralisangiographie bei einem Epidermoid, das den Truncus cerebri hochhob, zeigte eine ausgezogene und zur Seite und nach vorne verdrängte Arteria basilaris. Einige ihrer Aufzweigungen, besonders links, erschienen nach vorne und zur Mitte hin verdrängt.

Die Carotisangiographien ergaben je nach Lage des Tumors ein recht unterschiedliches Bild. Der Carotissyphon erschien gestreckt, angehoben oder zur Seite verdrängt. Die Sylviische Gefäßgruppe war angehoben oder ausgezogen. Die Arteria cerebri anterior wurde nach der Seite, nach oben, nach vorne oder hinten verdrängt, letzteres von der vorderen Schädelgrube aus.

Elektroencephalographie

Bei sieben der 26 Patienten waren EEGs abgeleitet. Zwei davon lagen im Normbereich. Bis auf einen Fall mit generalisierter langsamer Dysrhythmie waren bei allen Herdzeichen nachweisbar, teils ipsi-, teils kontralateral.

Liquoruntersuchung

Zwei der Liquoruntersuchungen (vier waren durchgeführt) zeigten reguläre Befunde. In einem Fall fand man einen Unterdruck ohne erkennbare Ursache, einmal Ausscheidung eines gelben Fibrinknäuels aus dem Liquor bei überhöhtem Eiweißwert mit grenzwertiger Zellzahl.

2.4.1.4 Seitenventrikel, mittlere Schädelgrube, Hemisphären

Die Anamnesendauer differiert bei dieser Hirnregion erheblich: Ein intralobuläres Epidermoid führte innerhalb von Stunden über ein Koma zum Tod, die längste Krankheitsgeschichte mit 60 Jahren gehört zu einem ventrikulären Tumor.

Man kann allerdings von der Länge der Symptomendauer nicht auf die Lokalisation innerhalb der Gruppe schließen, denn die Durchschnittswerte liegen nah beieinander: Ventrikulärer Sitz 8,3 Jahre, basaler Sitz 9,9 Jahre, lobulärer Sitz 7,0 Jahre, ventriculär-basaler Sitz 6,3 Jahre, basal-lobulärer Sitz 9,0 Jahre und ventriculär-lobulärer Sitz 8,3 Jahre.

Anamnestische Symptome: n = 54

	gesamt	1.Symptom	2.Symptom
cerebrale Anfälle	50%	39%	7%
Kopfschmerzen	43%	19%	9%
psychische Auffälligkeit	35%	7%	9%
Halbseitensymptome	31%	19%	6%
Visusminderung	30%	2%	13%
vegetative Störungen	13%	4%	6%
Doppelbilder	13%	2%	6%
Gangunsicherheit	11%	4%	4%

Andere anamnestische Symptome wie Ungeschicklichkeit, Sprachstörungen, Schwindel, Fallneigung, Trigeminalsensibilisierung, Gesichtsfeldeinschränkung, Hypacusis, Erbrechen, Facialisparesen, Augenschmerzen, Ohrenklingen, Anosmie, Übelkeit, Schreib- und Lesestörungen, Trauma und Koma liegen in der Häufigkeit unter zehn Prozent.

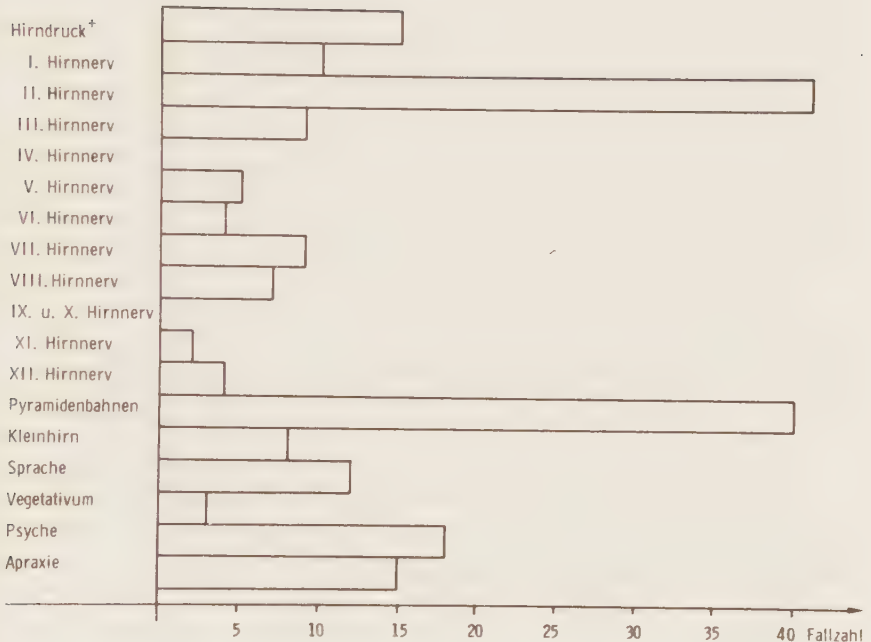


Abb. 20. Klinische Befunde bei Epidermoiden der Seitenventrikel, der mittleren Schädelgrube und der Hemisphären. Ein Fall bot keinen klinischen Befund.

+ aufgrund der Zusatzdiagnostik festgestellt.

Röntgendiagnostik

Für 34 der 54 Patienten liegen Röntgenergebnisse vor. Dreizehnmal zeigten die Bilder keinen pathologischen Befund.

Sellaveränderungen und Wolkenschädelbildungen als Zeichen gesteigerten intracraniellen Drucks wurden am häufigsten verzeichnet. Für eine Massenverschiebung sprechen kontralaterale Verlagerungen der verkalkten Epiphyse. Teilweise stellte sich der Tumor selbst durch Verkalkung seiner Peripherie dar. Er hatte bei basaler Lage einige Male den angrenzenden Knochen zur Atrophie gebracht; so wurde Usurenbildung in der mittleren Schädelgrube beschrieben, dann eine Zerstörung der Felsenbeinspitze. Ein großes Epidermoid mit basal-temporalen Lage und Ausdehnung subdural unter die Temporalschuppe hatte zu Erosionen der Felsenbeinmitte, des hinteren und vorderen Clinoidfortsatzes und des Bodens der mittleren Schädelgrube geführt. Außer einer Obliteration der Trigeminasimpression und Konturverlust des Foramen ovale wurde einmal die Temporalschuppe besonders im caudalen Bereich verdünnt gefunden. An dieser Stelle sei auf den kleinen, scharf ausgeschnittenen Knochendefekt hingewiesen, den ein Epidermoid des Seitenventrikels nach Ausdehnung des Lumens bis unter die Dura parieto-occipital herbeigeführt hatte.

Pneumencephalographie

Von 25 Patienten liegen Pneumencephalographien vor. Den Hauptanteil davon machen die Kranken mit Ventrikelepidermoiden aus. Nur ein Drittel der Luftfüllungen bezog sich auf hemisphärische oder basale Tumoren.

Das typische Bild der Epidermoide im Pneumencephalogramm überhaupt, das sich beim Ventrikelepidermoid, eventuell auch beim basalen Tumor darstellt, konnte in zwölf Fällen verifiziert werden, zehnmal innerhalb der Seitenventrikel, einmal durch Luftdarstellung der Cisternen. Bei Ausdehnung des Epidermoids vom Seitenventrikel aus intralobulär und basal reichte das streifige Luftbild bis in die Hemisphären und an die Basis, so daß eine genaue Lokalisation möglich war. Ohne Platzen der Tumorbülle und Eindringen von Luft stellte sich das Epidermoid als gelappte, umschriebene Masse dar. Bei begrenzter Ausfüllung eines Seitenventrikels erschien der sichtbare Rest oft erweitert, bei völliger Ausfüllung demgemäß der kontralaterale Seitenventrikel oder der III. Ventrikel.

Die Epidermoide beulten in einigen Fällen die Ventrikel aus und erzwangen eine Verschiebung des Kammersystems nach der kontralateralen Seite hin. Aus diesem Grund wurde ein Tumor im unteren Teil des III. Ventrikels vermutet.

Durch Abklemmung des Kammersystems war in einem Fall keine Luft in Aquaeduct und IV. Ventrikel sichtbar. Andererseits stellte sich bei einem Tumor beider Seitenventrikel und des III. Ventrikels nur der verbleibende IV. Ventrikel dar; der verschmälerte Subarachnoidalraum legte den Verdacht auf eine Dilatation der Seitenventrikel nahe.

Die basalen Epidermoide boten zweimal die erwähnten typischen Bilder. Ansonsten kamen Amputationen des homolateralen Ventrikels und Verdrängungen nach kontralateral oder nach oben vor.

Ventriculographie

Zwölf Ventriculographien waren auszuwerten.

So wie auch im Pneumencephalogramm standen Nichtdarstellung von tumorgefüllten Kammerteilen, Verlagerung und Erweiterung der dargestellten Ventrikelbereiche im Vordergrund.

Meist war der III. Ventrikel zur Gegenseite verschoben; der kontralaterale Seitenventrikel stellte sich häufiger erweitert als verlagert dar. Fleckige Aufhellungen innerhalb des Hohlraumes ließen den Tumor erkennen. Unregelmäßige höckrige Konturen einer Ventrikelwand können von einem intakten intraventriculären Epidermoid oder von einem basalen oder intralobulären Tumor stammen, der die Ventrikelwand eindrückt. Die Cisternographie kann durch Aussparung eines weichen Gebildes die Tumorkonturen nachzeichnen.

Angiographie

18 Angiographien sind beschrieben. Zwei davon waren unauffällig. Das typische Angiographiebild der Tumoren dieser Lokalisation zeigt eine Anhebung der Sylviischen Gefäßgruppe. Teilweise ist der Carotis-Syphon gestreckt.

Je nach Lage des Tumors wurde die Arteria cerebri media hinten von der seitlichen Schädelwand abgedrängt, vorne zur Mitte verlagert oder zurückgedrängt.

Der Sitz des Epidermoids im Unterhorn eines Seitenventrikels führte durch große Massenverschiebung zur Rostralverlagerung des Carotissyphons und drängte dabei die Arteria cerebri anterior und Arteria cerebri media nach vorne und unten ab.

Unter der bogenförmigen Anhebung der Sylviischen Gruppe fiel ein avasculärer Bezirk auf, der dem Tumor oder einem Tumoranteil entsprach.

In einem Fall färbte sich das Epidermoid an. Es kamen in der ganzen Sammlung nur zwei derartige Befunde vor.

Elektroencephalographie

EEGs wurden für 17 Patienten registriert. Zwei Fälle davon waren regelrecht.

Generalisierte pathologische Befunde wurden für zwei Patienten mit langsamen Dysrhythmien beschrieben.

Ein bilateraler und ein einseitiger Tumor erzeugten Muster cerebraler Krampfbereitschaft. Die übrigen Fälle und der letztgenannte wiesen Herdveränderungen auf, die mit der Tumorseite übereinstimmten.

Liquoruntersuchung

Zur Auswertung standen 15 Liquoruntersuchungen zur Verfügung. Sieben Befunde lagen im Bereich der Norm. Die übrigen ließen geringe Eiweißerhöhung sowie diskrete Vermehrung der Zellen erkennen.

Ein Fall imponierte mit Sperrliquor und Unterdruck bei einem Eiweißwert von 200 mg%.

2.4.1.5 Mittellinie (Hirnstamm, III. Ventrikel, Fissura interhemisphaerica)

Die Symptomendauer der Lokalisationen "cranialer und caudaler Hirnstamm, III. Ventrikel und Fissura interhemisphaerica" ist annähernd identisch. Die mittlere Anamnesenlänge beträgt 6,3 Jahre. Dabei liegen die Extremwerte bei einem Monat und bei 30 Jahren. Vier der 23 Fälle sind Zufallsbefunde.

Anamnestische Symptome: n = 23

	gesamt	1.Symptom	2.Symptom
Kopfschmerzen	57%	35%	-
Halbseitensymptomatik	48%	8%	17%
Visusstörungen	35%	8%	-
Schwindel	30%	4%	13%
Gangunsicherheit	26%	4%	13%
Erbrechen	26%	-	13%
Doppelbilder	22%	-	4%
cerebrale Anfälle	22%	17%	-
psychische Auffälligkeit	17%	-	4%
Zufallsbefund	17%	-	-
vegetative Störungen	13%	-	4%

Symptome wie Ohrensausen, Fallneigung, Trigeminusbeschwerden, Hypacusis, Übelkeit und Sprachstörungen blieben in der Häufigkeit unter zehn Prozent.

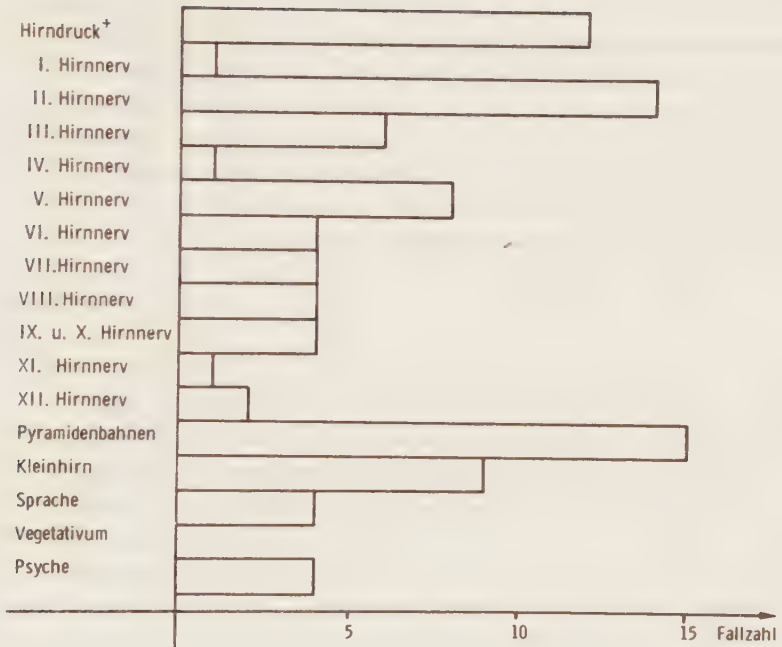


Abb. 21. Klinische Befunde bei Epidermoiden der Mittellinie (Hirnstamm, III. Ventrikel, Fissura interhemisphaerica).

Vier Patienten boten keinen klinischen Befund.

+ aufgrund der Zusatzdiagnostik festgestellt

Röntgendiagnostik

Bei 15 Patienten wurden Nativaufnahmen angefertigt. Dreimal bot sich ein regelrechtes Röntgenbild. In neun Fällen ließen sich Zeichen gesteigerten Hirndrucks erkennen: Es waren Wolkenschädel, teils mit auseinanderklaffenden Nähten, sowie Entkalkungen der Sella und der hinteren Clinoidfortsätze zu sehen. Schäeldysplasien fanden sich bei zwei Aufnahmen, ebenso Lateralverschiebungen des Epiphysenkalks. Durch Kalkschalenbildung oder Knochenarrosionen des Felsenbeines und der Keilbeinflügel stellte sich der Tumor je zweimal dar.

Pneumencephalographie

Acht Luftfüllungen wurden vorgenommen. Je nach Lage des Tumors ergaben sich recht unterschiedliche Bilder: Das Kammersystem war einseitig nach oben verschoben, die interpeduncularen Cisternen zeigten Verdrängung nach vorne und waren durch Tumormassen ausgefüllt; bei Lage des Tumors unter und hinter dem III. Ventrikel zeigten sich sowohl dieser als auch die Seitenventrikel aufgeweitet. In einem dieser Fälle zeichnete sich ein Füllungsdefekt im hinteren Teil des III. Ventrikels ab; deshalb dachte man primär an einen Tumor der Zirbeldrüse; das Epidermoid lag in der Vierhügelgegend. Bei einem Tumor gleicher Lokalisation waren Seiten- und III. Ventrikel verzerrt. In zwei Fällen stellte sich das Epidermoid selbst als irregulärer weicher Schatten oder typisch als z.T. luftgefüllter, fleckiger Tumor dar.

Ventriculographie

Sieben der neun erwähnten Kontrastmittelfüllungen ließen einen beträchtlichen Hydrocephalus erkennen. In der Hälfte aller Fälle stellten sich Aquaedukt und IV. Ventrikel

nicht dar.

Auf den Bildern der Epidermoide der Vierhügelgegend war, abgesehen vom Hydrocephalus, eine Eindellung des hinteren Teils des III. Ventrikels, teils auch der Seitenventrikel zu sehen. Ein Tumor des III. Ventrikels bildete sich in typischer Weise ab: Stark erweiterte Seitenventrikel, Fehlen des III. und IV. Ventrikels sowie des Aquaeduktes, Auseinanderdrängung der Hinterhörner nach beiden Seiten. Als verkalktes Gebilde zwischen gespreizten Hirnhälften imponierte ein interhemisphärisches Epidermoid. Bei Tumoren des Hirnstammes zeigten die Bilder kontralaterale Verdrängung des Ventrikelsystems, Anhebung des Aquaeduktes mit Vorwärtsdrängung des III. und Rückverdrängung des IV. Ventrikels oder Blockade des Aquaeduktes.

Angiographie

Gefäßdarstellungen sind zweimal beschrieben. Ein Epidermoid mit Ausdehnung seitlich am Hirnstamm von Chiasma bis Kleinhirnhemisphäre hatte zu einer Elevation der Sylviusgruppe geführt.

Das andere Epidermoid, das sich von Chiasma den Hirnstamm entlang bis auf die Medulla oblongata erstreckte, verlagerte die Arteria basilaris nach dorsal; in diesem Gebiet waren pathologische Gefäße mit starker Kontrastmittelanreicherung zu sehen. Das ist der zweite Fall in dieser Sammlung, bei dem sich ein Epidermoid durch Kontrastmittel anfärbte.

Elektroencephalographie

Die erwähnten vier EEGs von Epidermoiden des Hirnstammes zeigten ohne Ausnahme Herdveränderungen temporo-frontal.

Liquoruntersuchung

Für sieben Fälle wurden Punktionsergebnisse vermerkt. Dreimal wurden z.T. erhebliche Drucksteigerungen mit Werten bis zu 50 cm WS beschrieben. Purulenter Liquor mit leichter Albuminerhöhung wurde bei einem Patienten gewonnen. Die übrigen Befunde lagen im Bereich der Norm.

2.4.2 B) Epidurale Lokalisation

2.4.2.1 Orbita und vordere Schädelbasis

Die erste Gruppe der extraduralen Epidermoide bilden die der Orbita und der vorderen Schädelbasis. Wir zählten 41 Fälle.

Die Krankheitsgeschichte verlief im Durchschnitt über 8,8 Jahre. Ein deutlicher Häufigkeitsgipfel ist zwischen einem und vier Jahren erkennbar. Die Anamnesen reichen von einem Monat bis zu 74 Jahren.

Anamnestische Symptome: n = 41 ✓

	gesamt	1. Symptom	2. Symptom
Protrusio u. Dislocatio Bulbi	78%	46%	22%
Kopfschmerzen	37%	10%	8%
Tumorbildung	34%	20%	7%
Visusminderung	24%	7%	7%
Doppelbilder	22%	2%	15%
Entzündung des Auges	10%	7%	3%

Die übrigen Symptome offene Traumen, Ptosis, Schmerzen in den Augen, Schwindel, Brechreiz, Gesichtsschmerz, Bewußtseinsverlust, psychische Auffälligkeit und lokale Schmerzen erreichten in der Häufigkeit weniger als zehn Prozent.

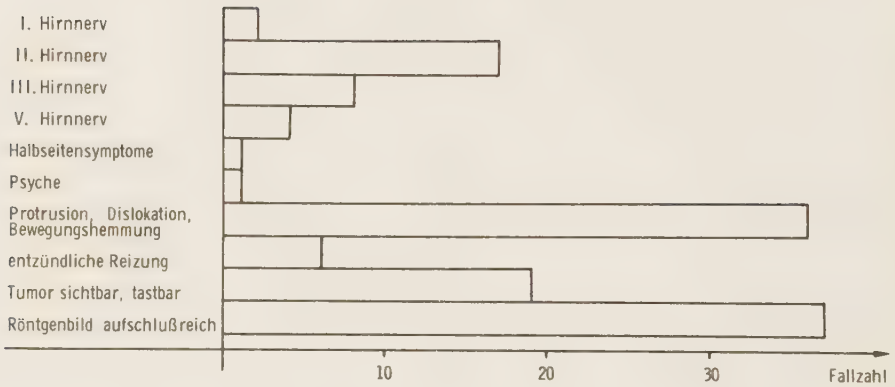


Abb. 22. Klinische Befunde bei Epidermoiden der Orbita und der vorderen Schädelbasis

Röntgendiagnostik

Die Röntgenbilder, die für 37 der 41 Fälle beschrieben wurden, sind aufschlußreich bezüglich der Topik und der Gutartigkeit des Tumors. Im Kapitel "Lokalisationen" wurde auf die Lage der Geschwülste, die Zerstörungsausdehnung und -tiefe bereits eingegangen. Hier wollen wir nur die Art der röntgenologisch manifesten Knochendefekte betrachten.

Als das typische Röntgenbild darf man einen scharfgeschnittenen Defekt mit sklerosierten glatten, eventuell auch polycyclischen Rändern bezeichnen. Daneben kamen, z.T. bei denselben Fällen, osteolytische Areale und cystische Aufhellungen vor. Zweimal wurden nicht ganz scharfe Ränder beschrieben. Doppelkonturen können auftreten; Spangenbildungen über dem Tumor waren selten. Auch Kalkschalenbildung wird zumeist vermißt. Nur wenige Male wurden Verschleierung der Orbita oder Ausweitung der gesamten Augenhöhle beschrieben. Als Rarität waren die Fissura orbitalis superior sowie die des Foramen opticum je einmal verbreitert.

Pneumencephalographie

Von den zwei durchgeführten Pneumencephalographien ließ sich einmal eine Verdrängung des gesamten Kammer-systems nach hinten erkennen. Das zweite Luftfüllungsbild war regelrecht.

Angiographie

Die Carotisangiographien (drei Untersuchungen) erbrachten keine pathologischen Befunde.

Tumorpunktion

Die beiden Probepunktionen lieferten in einem Fall epitheliale Abschilferungszellen, im anderen Fall große Mengen von Cholesterinkristallen.

2.4.2.2 Kalotte

Die Epidermoide der Diploe bilden mit 71 Fällen die größte Gruppe der extraduralen Geschwülste. Mit durchschnittlich 5,7 Jahren Anamnesendauer gehört zu ihnen die kürzeste Krankheitsgeschichte dieser epiduralen Tumoren. Die Extremwerte bilden drei Fälle mit einer Anamnese von je einem Monat und ein Fall mit 36-jährigem Verlauf. Dazu kommen drei röntgenologisch entdeckte Zufallsbefunde. Die Zeitverteilungskurve hat zwischen einem Monat und sieben Jahren Anamnesenlänge ihr Maximum.

Anamnestische Symptome: n = 71

	gesamt	1.Symptom	2.Symptom
Tumorbildung	66%	48%	17%
Kopfschmerzen	42%	25%	14%
allgemein	21%	11%	8%
lokalisiert	21%	14%	7%
Schwindel	11%	3%	-
Sehstörungen	11%	1%	6%

Die übrigen Symptome wie cerebrale Anfälle, Halbseitenstörungen, vorausgegangenes offenes Trauma, Eiterabfluß, Ohrenklingen, Gangunsicherheit, Erbrechen, Doppelbilder, Tränenfluß, Nackenschmerzen, psychische Auffälligkeit, Gesichtsschmerz, Hypacusis, vegetative Störungen und Gesichtsfeldeinschränkung erreichten weniger als zehn Prozent Häufigkeit.

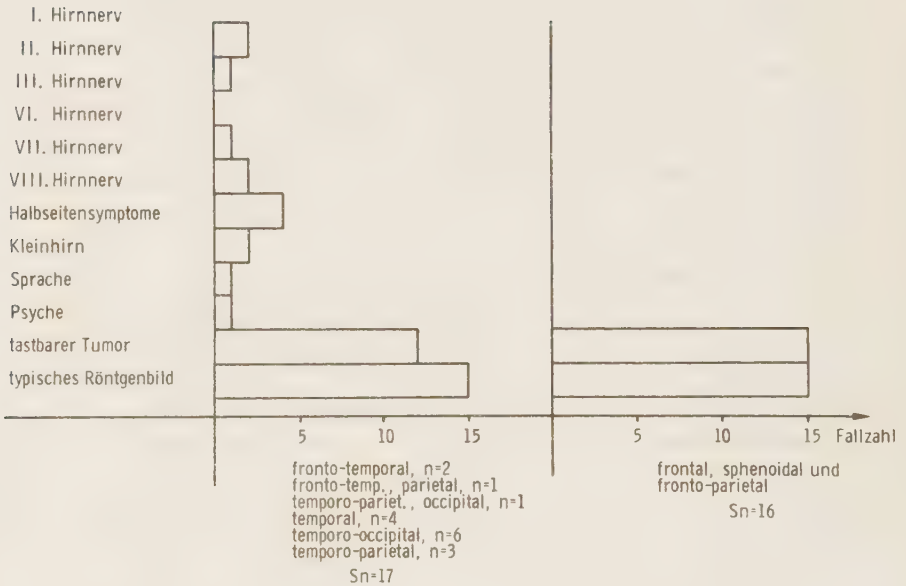


Abb. 23a. Klinische Symptomatik bei Epidermoiden der Kalotte

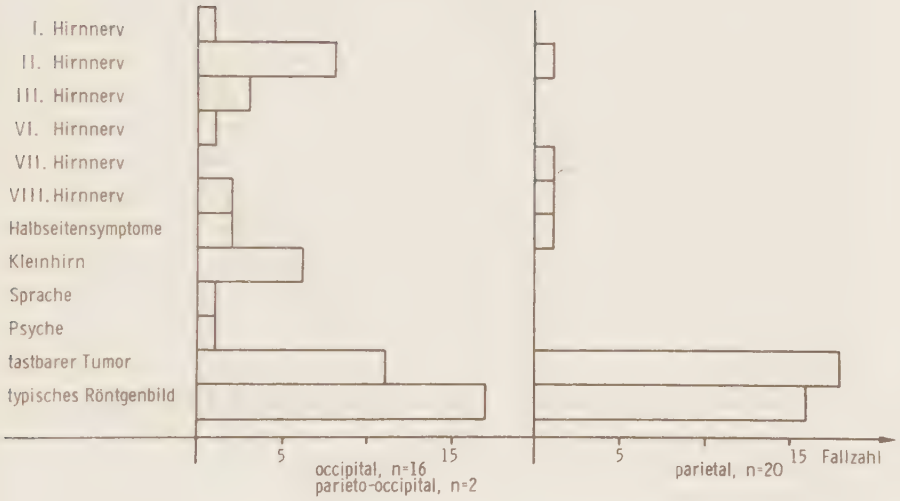


Abb. 23b. Klinische Symptomatik bei Epidermoiden der Kalotte

Röntgendiagnostik

Röntgenbefunde liegen in 63 Fällen vor.

Ein Teil der Beschreibungen ist recht ungenau und gibt lediglich über eine Aufhellungszone, eine Eindellung oder einen Knochendefekt Auskunft.

Im Übrigen wurden die Aufhellungs- oder Defektränder in den meisten Fällen als glattrandig oder wie ausgestanzt charakterisiert.

Häufig waren Verdichtungszone beschrieben. Die Substanzverluste wurden als rund oder irregulär gebogen geschildert. Manchmal war von zystischen oder wabigen Herden die Rede. Einmal wurde bei tangentialer Aufnahmetechnik Dehiszenz der Tabulae interna und externa aufgeführt, Knochenbrücken wurden erwähnt. Ein einziges Mal fand sich das für einen gutartigen Tumor unerwartete Bild eines mottenfraßähnlichen Substanzdefektes.

Abgesehen von diesen lokalen Röntgenbefunden der Kalottenepidermoide erkannte man bei einem occipitalen Epidermoid auch Hirndruckzeichen: Die Sella war ausgeweitet und der Boden der vorderen Schädelgrube verdünnt.

Pneumencephalographie

Zwei Luftdarstellungen ergaben ein regelrechtes Ventrikelbild. Im dritten Fall, einem Epidermoid im Occipitalknochen, bildete sich ein nach kontralateral verschobener IV. Ventrikel ab, während sich die Cisternen am Ort darstellten.

Ventriculographie

Von den vier Kontrastmitteldarstellungen, sämtlich für occipitale Epidermoide, war eine unauffällig. Im übrigen war der IV. Ventrikel nach kontralateral verdrängt, oder es fanden sich hydrocephale Zeichen geringen Ausmaßes; schließlich wurde einmal aufgrund eines dreikammerigen Hydrocephalus ein raumfordernder Prozeß in der hinteren Schädelgrube vermutet.

Angiographie

Drei Carotisangiographien waren unauffällig (Tumorage parieto-frontal, parieto-occipital, occipital). Die übrigen drei ließen einen avaskulären Tumor (parietal), Zurückdrängen der Sylviischen Gefäßgruppe (temporo-parietal) oder seitliche Verschiebung des Sinus sagittalis superior (frontal) erkennen.

Die beiden Vertebralisangiographien zeigten hochgradige Erweiterung der Arteria cerebri posterior (occipital) oder Verdrängung der Arteria cerebelli superior und der Arteria cerebri inferior posterior zur Mitte (occipital) hin.

Liquoruntersuchung

Entzündungszeichen wurden bei einer Lumbalpunktion gefunden. Die übrigen fünf Punktionen ergaben normale Liquorverhältnisse.

Elektroencephalographie

Das Kurvenbild der EEGs bot in der Mehrzahl der Fälle durch Herdzeichen Hinweise auf die Lokalisation des Tumors (occipital, temporo-parietal und parietal). Normale und unspezifisch abnorme Kurvenverläufe waren seltener (occipital).

Tumorpunktion

Die Tumorcysten wurden fünfmal probepunktiert. Einmal entleerte sich Eiter, einmal wurde eine braune Flüssigkeit mit glitzernden Kristallen aspiriert; bei den übrigen Punktionen konnte kein Material gewonnen werden.

2.4.2.3 Felsenbein, hintere Schädelbasis

Die Felsenbeinepidermoide wurden nach recht unterschiedlich langen Anamnesen diagnostiziert. Die Eckwerte werden folgendermaßen gebildet: Zwei Tumoren wurden anlässlich einer Untersuchung durch Zufall entdeckt, es ging also praktisch keine Anamnese voraus; im anderen Fall lagen die ersten Symptome schon 50 Jahre zurück. Als Durchschnittswert der Anamnesedauer errechnet sich ein Zeitraum von 7,6 Jahren.

Anamnestische Symptome: n = 41

	gesamt	1.Symptom	2.Symptom
Facialisparese	70%	32%	18%
Hypacusis	64%	40%	18%
Schwindel	33%	-	21%
lokale Schmerzen	15%	6%	6%
Trigeminusbeteiligung	15%	3%	3%
Ohrklingen	12%	3%	3%

Die übrigen Symptome wie Kopfschmerzen, Ohrenlaufen, Sehstörungen, Fallneigung, Übelkeit, Tränen eines Auges, Doppelbilder und sichtbare Tumorbildung erreichten weniger als zehn Prozent.

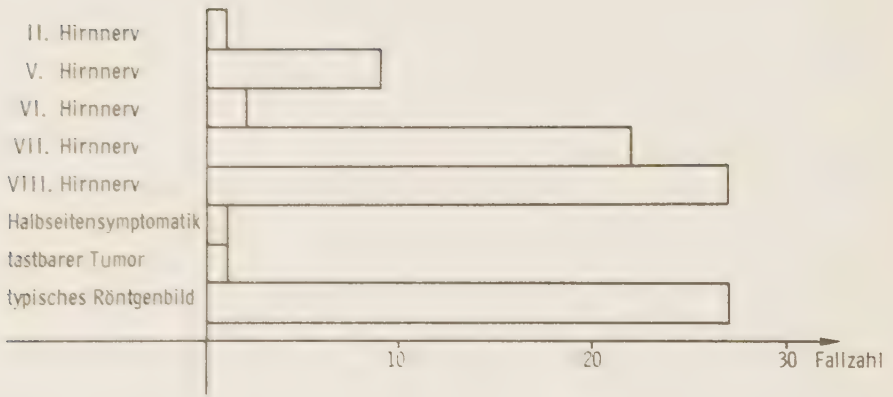


Abb. 24. Klinischer Befund bei Epidermoiden des Felsenbeins und der hinteren Schädelbasis

Röntgendiagnostik

Es liegen 30 Röntgenbefunde vor. In den meisten Fällen bieten sie diagnostisch wichtige Aussagen. Die Aufnahmetechnik ist nicht für alle Bilder angegeben, aus den Befunden ist aber zu vermuten, daß meistens auch Spezialaufnahmen nach Schüller und Stenvers angefertigt wurden; daneben werden auch Tomographien erwähnt.

Auf den Röntgenbildern war relativ häufig eine Destruktion der Felsenbeinspitze zu sehen. Ein aufgeweiteter Meatus acusticus internus ließ sich nur selten erkennen, öfter war die nähere Umgebung des Meatus betroffen. Außerdem fanden sich Konturverluste der oberen Pyramidenkante und Defekte innerhalb der Pyramide. Nur wenige Male fielen Zerstörungen an der Sutura petromastoidea auf.

Im Gegensatz zur Pyramide blieb das Mastoid von Destruktionen meist verschont. Bei sehr großer Ausdehnung der Tumoren waren Erosionen sogar in der mittleren und der hinteren Schädelgrube zu sehen.

Pneumencephalographie

Bei den beiden Luftfüllungen, bei denen sich das Epidermoid in der Pyramidenspitze und entlang der gesamten Pyramidenhinterwand darstellte, gab es diagnostisch keine Schwierigkeiten. Unerkannt blieb ein Tumor, der zwar große Teile der Pyramide zerstört, das mediale Ende der Pyramidenspitze aber unberührt gelassen hatte.

Liquoruntersuchung

Ein mäßig erhöhter Eiweißwert fand sich in einem Fall, entzündliche Veränderungen wurden ebenfalls einmal registriert, der dritte Befund war unauffällig.

Trommelfellbefunde

Für etwa ein Drittel der Patienten liegen Trommelfellbefunde vor. Einmal war der Untersuchungsbefund normal. Im übrigen wurde eine Vorwölbung des Trommelfells am häufigsten beschrieben, wobei nur der hintere untere Teil oder nur die Pars flaccida und der hintere obere Quadrant betroffen waren. Einziehung des Trommelfells ließ sich seltener feststellen, ebenso Vernarbungen. Auch der Tumor selbst konnte bisweilen als Opaleszenz hinter dem Trommelfell erahnt werden. Bei wenigen Patienten waren Vorwölbungen des Gehörgangs in das Lumen hinein sichtbar, sowohl die Hinterwand als auch die Decke waren betroffen. Für die beiden Fälle mit kurzzeitigem Ohrenlaufen sind folgende Trommelfellbefunde festgehalten: Eine eitrige Otitis bei verdichtetem Trommelfell mit hinterer Perforation - bei derselben Patientin wurden Nackensteife und Liquor mit Entzündungszeichen registriert -, zum zweiten bei leicht eingezogenem Trommelfell eine Fistel in der Hinterwand des äußeren Gehörgangs, die von Granulationsgewebe umgeben war und näßte.

Probetympanotomie

Man konnte bei einer Probetympanotomie hinter einem intakten Trommelfell bereits einen Epidermoidzapfen erkennen.

3.0 OPERATIVE BEHANDLUNG

3.1 Technische Besonderheiten, allgemeine Operations- technik

Die an sich relativ gute Abgrenzung der Geschwulst gegen das Hirngewebe und die Umgebung ist operationstechnisch insofern problematisch, als die Kapsel in ausgedehntem Maße in die Sulci einwächst und dabei die Gefäße einbeziehen kann. Dies gilt etwa auch für die Strukturen des Kleinhirnbrückenwinkels. Nicht selten macht das totale Entfernen der Geschwulstkapsel gerade in diesem Bereich erhebliche Schwierigkeiten.

Die Verwendung der mikrochirurgischen Technik unter Einsatz des Operationsmikroskopes und eines entsprechenden Mikroinstrumentariums ist inzwischen Allgemeingut geworden, so daß auf eine ausführliche Darstellung hier verzichtet werden kann. Die mikroneurochirurgische Technik erleichtert das Ausräumen von Epidermoiden vor allem im Bereich des Kleinhirnbrückenwinkels, der basalen und medialen Strukturen wie Gefäße und Nerven.

Die subtotalen Entfernung ist unbefriedigend, da auf längere Sicht mit einem Rezidiv des Tumor gerechnet werden muß. Auch die akuten Operationserfolge sind nicht allzu günstig, da in der Regel nur ein bereits sehr großer Tumor zur subtotalen Resektion zwingt. Die Komplikationen bei diesen sehr großen Tumoren sind entsprechend relativ häufig, auch die Gesamtmortalität in der Gruppe von Patienten mit großen, nur subtotal entfernten Tumoren ist relativ hoch.

3.2 Ergebnisse (Letalität, Rezidive, Komplikationen)

Operationen subduraler Epidermoide sind wesentlich risikoreicher als Operationen epiduraler Epidermoide. Diese Tatsache erklärt sich allein daraus, daß in einem Fall eine Gehirnoperation, im anderen Fall eine Schädeloperation notwendig ist.

Den schlechtesten Ausgang beobachtete man bei subtotalen Operationen subduraler Epidermoide. Wie aus nachfolgender Tabelle zu ersehen ist, traten in fast der Hälfte der Fälle Komplikationen mit überwiegend tödlichem Ausgang auf; am häufigsten führte zentrales Versagen direkt zum Tod, im übrigen kam es über direkte oder indirekte Operationsfolgen zum letalen Ende. Unter den direkten Folgen ist besonders die aseptische Meningitis zu nennen.

Relativ selten werden Rezidive nach subtotalen Operationen subduraler Tumoren erwähnt. Es kann nicht entschieden werden, ob sie so selten auftraten oder ob sie nicht zur Kenntnis der Erstoperateurs gelangten. Auch die wenigen Rezidive wurden nur zum Teil totaloperiert.

Die Totaloperationen subduraler Epidermoide zogen wesentlich seltener Komplikationen nach sich. In sechs von sieben Fällen war der postoperative Verlauf völlig unauffällig. Ansonsten erwiesen sich die Komplikationen als im Prinzip dieselben wie bei den subtotalen Eingriffen: Zentrale Regulationsstörungen, aseptische Meningitiden oder andere bzw. indirekte Operationsfolgen wie Nachblutung im Operationsgebiet oder tödlich endende Lungenembolie.

Auch bei den epiduralen Epidermoiden ist bei subtotalem Eingriff häufiger mit Komplikationen zu rechnen als bei totaler Operation. Todesfälle sind jedoch selten, weit seltener als bei unvollständiger Ausräumung

subduraler Epidermoide. Meningitiden traten nur als Folgeerscheinung vorausgegangener Komplikationen auf, die die Duraschranke durchbrochen hatten; sie sind ebenfalls selten.

Dagegen fallen die Rezidive stärker ins Gewicht als bei den subduralen Tumoren. Sie wurden nach ein bis sechs Jahren überwiegend total ausgeräumt. Auch Fistelbildungen zogen Totaloperationen nach sich.

Bei Radikaleingriffen epiduraler Epidermoide mußte man mit keinerlei Komplikationen rechnen; der postoperative Verlauf war bei jedem Patiepten unauffällig.

Unter die subtotal operierten Epidermoide subsumieren sich jeweils zwei Tumoren, die später als Karzinome erkannt wurden. Den Schilderungen der Histologie nach hat es sich primär jedesmal sicher um ein Epidermoid gehandelt. Auch das Wachstumsverhalten sei anfangs typisch für einen gutartigen Tumor gewesen. Die malignen Auffälligkeiten sollen sich erst nach gewissem zeitlichen Abstand gezeigt haben.

3.2 Übersicht über Operationen und Operationsfolgen

I. Subdurale Epidermoide

1. Totaloperation: 48 Fälle

dabei dreimal aseptische Meningitis
zweimal zentrale Regulationsstörung
 —————> einmal Tod
einmal Lungenembolie —————> Tod
einmal Hirndruckzeichen —————> Operation
 der Nachblutung

2. Subtotale Operation: 76 Fälle

dabei 23mal zentrales Versagen —————> Tod
sechsmal aseptische Meningitis
 —————> dreimal Tod
 —————> einmal Liquorfistel,
 eitrigue Meningitis, Tod
dreimal Rezidiv —————> einmal Totaloperation
 nach vier Monaten
 —————> einmal subtotale Opera-
 tion nach drei Jahren
 —————> einmal Nachoperation ohne
 Angaben
einmal Lösung arachnoidaler Verwachsungen ein
 Monat postoperativ
einmal Nachblutung —————> Tod
einmal Lungenembolie —————> Tod
einmal totale Nachoperation
einmal Plattenepithelkarzinom —————> Tod
einmal Bestrahlung wegen Karzinom —————> Genesung

3. Operationen ohne Angaben über Radikalität: 28 Fälle

dabei einmal zentrales Versagen —————> Tod
einmal aseptische Meningitis

4. Ohne Operation verstorben: 36 Fälle, darunter
zwei Karzinome

dabei Zufallsbefunde bei Autopsie,
Tod während Erstuntersuchung,
stationäre Einlieferung in praefinalem Zu-
stand,
Operation an falscher Stelle,
Operationsunmöglichkeit aus topischen Gründen.

II. Epidurale Epidermoide

1. Totaloperation: 50 Fälle

2. Subtotale Operation: 29 Fälle

dabei viermal Rezidiv ———> Totaloperation nach
einem Jahr
—————> Totaloperation nach
vier Jahren
—————> Totaloperation nach
sechs Jahren
—————> subtotale Operation
nach zweieinhalb Jahren
zweimal Fistelbildung ———> Totalausräumung
zweimal Karzinom ———> eines fünfmal operiert
—————> Tod eineinhalb Jahre
post operationem
einmal Durariß ———> aseptische Meningitis
einmal Thrombose mit aseptischer Meningitis
—————> Ausräumung, Tod
einmal Thrombose ———> Tod

3. Operationen ohne Angaben über Radikalität: 66 Fälle

dabei einmal aseptische Meningitis (Zwerchsackepi-
dermoid) ———> Tod.

3.3 Prognose

Wenn ein Epidermoid total ausgeräumt wird, ist mit einem erneuten Auftreten an gleicher oder anderer Stelle nicht zu rechnen. Die Krankheit ist überstanden. Erfolgt jedoch nur eine subtotale Operation, so kann ein Rezidiv nach etlichen Jahren wieder zu Krankheiterscheinungen führen und eine erneute Operation notwendig machen. Offensichtlich ist die Wachstumsgeschwindigkeit der Rezidive unterschiedlich, so daß es auch unabhängig vom Lebensalter nur bei einem Teil der subtotal operierten Patienten noch zu Lebzeiten zu Symptomen kommt, die eine Nachoperation erzwingen. Präoperativ bestehende Krankheiterscheinungen schwinden postoperativ, wenn die geschädigten Strukturen einer Erholung fähig sind, wenn es also nicht zu einer Destruktion, sondern zu einer leichteren Affektion z.B. Verdrängung oder Kompression gekommen ist. Bei Entlastung durch Entfernen des Tumors ist dann volle Reversibilität gegeben. Bei Destruktion dagegen bleiben Defekte bestehen.

4.0 DISKUSSION

Die aufgeführten Daten und Schaubilder über die Epidermoide gewinnen auch klinisches Interesse, wenn es gelingt, Syndrome für die einzelnen Lokalisationsgruppen aufzustellen, so wie es OLIVECRONA als erster für die Epidermoide des suprasellären Raumes (1932) und des Kleinhirnbrückenwinkels (1949) getan hat.

Sein Syndrom für die Kleinhirnbrückenwinkelepidermoide lautete:

1. Eine typische Trigemimusneuralgie bei jungen Patienten, gewöhnlich zwischen dem 20. und 30. Lebensjahr, mit Befall oder zumindest Beginn am dritten Ast, mit oder ohne Verlust des Cornealreflexes,
2. Fehlen röntgenologischer Veränderungen des Schädels und besonders des Porus acusticus internus,
3. Fehlen neurologischer Ausfälle, außer am fünften Hirnnerven,
4. Verlagerung der Cisternae pontis und ambiens im Encephalogramm nach der Methode von Lindgren.

Dem ersten Punkt des Syndroms stimmen wir voll zu, wie auch FINDEISEN (1937), LAZORTHES et al. (1957), RISER et al. (1959) und viele andere Autoren.

Bezüglich des ersten Teils des zweiten Punktes sind wir ebenfalls gleicher Meinung: Auch wir finden im wesentlichen keine röntgenologischen Veränderungen am Schädel, doch wenn Auffälligkeiten nachweisbar sind, dann am Porus acusticus internus (ebenso 323).

Neurologische Ausfälle fanden sich bei unserem Patientengut (auch 233, 369) häufig am zweiten, fünften, siebten und achten Hirnnerven. Außerdem waren nicht selten Kleinhirnzeichen nachweisbar. Bezüglich des vierten Punktes von OLIVECRONAs Syndrom können wir uns nicht äußern, da meist Angaben über die gefragte Encephalographie fehlten.

Bemerkenswert ist, daß Hirndruckzeichen, seien es Stauungs-

papillen oder röntgenologische Druckzeichen, erst nach langem Verlauf erkennbar waren.

Die von MAHONEY (1936) erwähnten häufigen psychischen Auffälligkeiten ließen sich nicht bestätigen. Dies dürfte vermutlich mit der Auswahl seines Krankengutes zusammenhängen, das sich hauptsächlich aus Autopsiefällen eines Siechenhauses zusammensetzte (auch 89).

Als Syndrom für die Kleinhirnbrückenwinkelepidermoide ergibt sich aus unseren Befunden ähnlich dem OLIVECRONAS folgende Symptomzusammenstellung:

1. Eine typische Trigeminusneuralgie bei jungen Patienten mit Beginn am dritten Ast und Verlust des Cornealreflexes
2. Befall des V. und VIII. Hirnnerven mit fakultativer Beteiligung des VII. Hirnnerven oder des Kleinhirns
3. Fehlen röntgenologischer Veränderungen des Schädels
4. Hirndruckzeichen erst nach langem Krankheitsverlauf.

WETTLER (1948) gibt für die Epidermoide des IV. Ventrikels Kopfschmerzen, Schwindel und Gehstörungen, seltener Nystagmus und Sehstörungen als typisches Syndrom an. Diese Erkenntnis deckt sich recht gut mit unseren Befunden, wobei wir allerdings die Epidermoide des IV. Ventrikels mit denen des Kleinhirns in einer Gruppe zusammenfaßten. Zu bemerken ist noch, daß ein Nystagmus anders als bei WETTLER in unserem Untersuchungsgut sehr häufig war.

Als Syndrom der Epidermoide des Kleinhirns und des IV. Ventrikels finden wir folgende Symptomenkombination:

1. Beginn der Erkrankung im dritten Lebensjahrzehnt mit Kopfschmerzen und Gangstörungen

2. Im weiteren Verlauf Auftreten von Stauungspapillen bei weitgehendem Fehlen anderer Hirnnervenbeteiligung
3. Typisches blumenkohlartiges Bild im Pneumencephalo- und Ventriculogramm.

OLIVECRONAs (1932) Syndrom für die suprasellären Epidermoide lautet folgendermaßen:

1. Eine sehr langsam fortschreitende Opticusatrophie mit bitemporaler Hemianopsie bei jungen Patienten, 2. eine im wesentlichen normale Sella turcica, aber Ausweitung eines oder beider Foramina optici und Druckabsorption eines oder beider vorderer Clinoidfortsätze und des Sulcus chiasmaticus des Sphenoids, 3. völliges Fehlen von Zeichen einer pituitären Insuffizienz.

Diese topische Gruppe OLIVECRONAs entspricht in unserem Krankengut der Lokalisation Chiasmaregion und vordere Schädelgrube.

Im ersten Punkt kamen wir zu demselben Ergebnis (ebenso 233); es kommt zwar ein überaus buntes Bild von Augenstörungen vor, aber darin ragt die bilaterale Opticusatrophie mit bitemporaler Hemianopsie besonders heraus.

Die Röntgenveränderungen bei unseren Patienten waren völlig uncharakteristisch und richteten sich allein nach den zahlreichen Lokalisationen in und um die Sella. Sie kamen also mit OLIVECRONAs Vorschlag nicht zur Deckung.

Dagegen kann man das Fehlen von hormonalen Störungen durchaus als typisch betrachten; nur in seltensten Fällen traten derartige Ausfälle auf, wie z.B. bei einem Epidermoid, das den Platz der Hypophyse einnahm. Hirndruckzeichen fehlten meist.

Nach unseren Befunden läßt sich folgendes Syndrom zusammenstellen:

1. Bilaterale primäre Opticusatrophie mit bitemporaler Hemianopsie bei jungen Patienten

2. Fehlen von Hirndruckzeichen
3. Fehlen hormonaler Störungen.

Für die Epidermoide der vorderen Schädelgrube gilt zusätzlich:

4. Ein- oder beidseitige Hyposmie
5. Psychische Auffälligkeiten.

WETTLER (1948), sowie TYTUS und PENNYBACKER (1956) verweisen auf den häufigen Beginn der Hemisphärenepidermoide mit epileptischen Anfällen. Dies müssen auch wir bestätigen. Oft finden sich in der Gruppe der Epidermoide der Seitenventrikel, der mittleren Schädelgrube und der Hemisphären Zeichen einer intracraniellen Hypertension, sei es als Stauungspapillen, sekundäre Papillennaratrie oder entsprechende Röntgenbefunde, seltener als Abducensparese oder makroskopischer Hydrocephalus. Wie bei allen Hemisphärentumoren sieht man häufig Halbseitensymptome; die homolateralen Bahnen sind teilweise gleichzeitig mit den kontralateralen geschädigt.

Bei der Bewertung des folgenden Syndroms muß man sich über die starke Vereinfachung des sehr vielgestaltigen Bildes der Tumoren dieser großen Gruppe im klaren sein:

1. Seit mehreren Jahren cerebrale Anfälle
2. Fundusveränderungen durch intracranielle Drucksteigerung und homonyme Hemianopsie
3. Pyramidenbahnläsionen, besonders brachio-facialer Ausprägung
4. Typisches Luftfüllungsbild.

Die Gruppe der Mittellinienepidermoide ist sehr inhomogen und läßt überhaupt kein gemeinsames Syndrom erkennen.

Lediglich die unspezifischen Symptome

1. jahrelange Anamnese mit Kopfschmerzen
2. Pyramidenbahnzeichen
sind für diese Topik charakteristisch.

Für die erste Untergruppe, die Epidermoide des caudalen Hirnstamms, ist folgender Zusatz anzufügen:

3. Beteiligung der caudalen Hirnnerven
4. Koordinationsstörungen
5. Stauungspapillen und Hirndruckzeichen im Röntgenbild.

Für die Gruppe der Epidermoide des cranialen Hirnstamms paßt folgender Zusatz:

3. Beteiligung der cranialen Hirnnerven
4. Koordinationsstörungen
5. Stauungspapillen.

Die Gruppe der Epidermoide des III. Ventrikels bedarf folgender Ergänzung:

3. Pupillenstörungen
4. Koordinationsstörungen
5. Stauungspapillen und Hirndruckzeichen im Röntgenbild.

Die Epidermoide der Fissura interhemisphaerica weisen zusätzlich folgendes gemeinsames Symptom auf:

3. Mit der Pyramidenbahnläsion gleichseitige Affektion des VI. bis VIII. Hirnnerven.

Bei den Orbita-Epidermoiden ist nach OLSSON (1942), (ebenso 388, 377 und andere) die Dislocatio bulbi weit gravierender als die Motilitätsstörung. Die gleiche Meinung

bezüglich der Protrusion vertreten KLEINSASSER und ALBRECHT. Beide Beobachtungen müssen, gemessen an unseren Befunden, bejaht werden. Wie auch BEUTEL (1939) fanden wir den knöchernen Destruktionsherd der Epidermoide überwiegend im äußeren, oberen Winkel der Orbita. BEUTEL erwähnt die typische scharfe Begrenzung im Röntgenbild (363) und die Kondensationsränder; wir sahen entsprechende Befunde.

Als typisches Syndrom der Orbita-Epidermoide ergibt sich folgendes:

1. einseitiger Exophthalmus mit Dislocatio als einziges Symptom über Jahre hinweg
2. im weiteren Verlauf Motilitätseinschränkung des Bulbus mit Visusminderung und mechanisch bedingten Sehstörungen
3. im Röntgenbild scharf begrenzte Defekte mit sklerosiertem Randsaum im äußeren oberen Orbitawinkel.

Eine bemerkenswerte Auffälligkeit der Epidermoide der Kalotte besteht darin, daß der Tumor oft schon erhebliche sichtbare Ausmaße angenommen hat, bevor er durch ernster werdende Krankheitszeichen Anlaß zu einem Arztbesuch gibt (391, 365). Neurologische Ausfälle sind trotz örtlicher Hirnkompression selten (64, 94, 3, 347). Entgegen der Ansicht von LOVE und BAILEY (1940) konnten wir Durchgangssyndrome nur selten feststellen. Im Röntgenbild sehen die Defekte "wie mit der Lochzange ausgestanzt" oder kraterartig aus (193, 28, 383).

Im ganzen läßt sich folgendes Syndrom zusammenfassen:

1. ein jahrelanges langsames Anwachsen einer reizlosen Intumeszenz

2. Fehlen neurologischer Symptome - dabei sind die occipital gelegenen Epidermoide ausgenommen, die häufig zu Stauungspapillen und Kleinhirnaffektionen führen
3. im Röntgenbild glatte, wie ausgestanzte runde oder polycyclische Defekte mit Kondensationssaum.

JEFFERSON und SMALLEY (1938), ebenso SCHNEIDER (1963) und andere geben an, daß bei den Felsenbeinepidermoiden der Nervus facialis am häufigsten betroffen werde. Nach SHERIDAN und BANHAM (1948) ist es der Nervus statoacusticus; BIEDERMANN et al. (1968), sowie auch BROOKLER et al. (1969) geben keine Rangordnung an. Auch unseren Befunden nach sind beide Hirnnerven gleichhäufig betroffen. Die übrigen Hirnnerven werden allermeist verschont. Bezüglich des typischen Röntgenbildes sind sich die Autoren weitgehend einig.

Es resultiert folgendes Syndrom der Felsenbeinepidermoide:

1. Beginn der Erkrankung mit langsam fortschreitender Facialisparesie und Hypacusis ohne Mittelohreiterung
2. Fehlen sonstiger Hirnnervenausfälle, keine Kleinhirnbeteiligung
3. im Röntgenbild glatte Defekte an der Felsenbeinspitze und auf der Pyramidenoberkante unter Vermeidung der Mittelohrräume.

5.0 ZUSAMMENFASSUNG

Seit Anfang des 19. Jahrhunderts findet man in der Literatur Fallbeschreibungen über Epidermoide. Die Tumoren erhielten im Laufe der Zeit viele Namen. Die Bezeichnung "Epidermoid" stammt von BOSTROEM (1897). Von ihm wurde die Keimversprengungstheorie als Entstehungsweise dieser Tumoren ausführlich dargestellt, die von den meisten Autoren vertreten wird: Epidermiskeime werden Anfang der dritten Woche bei Schluß des Medullarrohrs oder in der vierten bis fünften Woche bei Abschnürung der sekundären Hirnbläschen verlagert; aus diesen entstehen die Epidermoide.

Andere Theorien sehen den Ursprung in ausgewanderten Zellen der Neuralleiste oder in einem Defekt des Organisators, ektodermales Gewebe zu nervaler Ausdifferenzierung zu zwingen. Auch eine traumatische Genese wird postuliert.

Epidermoide gleichen im histologischen Aufbau, wie der Name sagt, der äußeren Haut. Sie bestehen von außen nach innen aus einer ernährenden, bindegewebigen Membran und dem eigentlichen Tumorbalg, der sich aus Stratum basale, Stratum spinosum, Stratum granulosum und Stratum corneum zusammensetzt. Letzteres wächst durch die Weiterproduktion von absterbendem Gewebe ständig an und bestimmt die Größenzunahme des Tumors und damit auch die Dynamik der Erkrankung. Makroskopisch sind die Epidermoide meist perlweiß mit glatter Oberfläche. Sie erreichen ein Gewicht bis über 300 Gramm. Bezogen auf alle Hirntumoren liegt die Inzidenz der Epidermoide zwischen 0,4 und 2,5 Prozent. Im behandelten Krankengut beträgt das Verhältnis von Frauen zu Männern 149 : 184. Durchschnittlich manifestiert sich die Erkrankung im Alter von 35,9 Jahren.

Der Lokalisation nach lassen sich die Epidermoide primär

in intra- und extradurale Tumoren einteilen.

Ein bevorzugter Sitz der intraduralen Epidermoide ist der Kleinhirnbrückenwinkel (n=59), als klassisch gilt auch die Sellaregion (n=33). Die übrigen intraduralen Tumoren werden den Gebieten Kleinhirn und IV. Ventrikel (n=19), Seitenventrikel, mittlere Schädelgrube, Hemisphären (n=54) und Mittellinie (n=23) zugeordnet.

Die epiduralen Epidermoide verteilen sich auf die Regionen: Orbita und vordere Schädelbasis (n=41), Kalotte (n=71) sowie Felsenbein und hintere Schädelbasis (n=33).

Die mittlere Symptomendauer liegt je nach Lokalisation zwischen 5,2 und 8,8 Jahren.

Die Symptomatik wird einmal von der Lage der Epidermoide bestimmt, zum zweiten von typischen Merkmalen langsam und nicht invasiv wachsender Tumoren. Klinisch können erhebliche Stauungszeichen und Massenverschiebungen imponieren, ohne daß die Betroffenen stärkere Ausfälle bemerkt hätten. Pathognomonisch für die Epidermoide ist das "blumenkohlartige" Bild in der Pneumencephalographie, wenn Luft in die geplatzte Tumorsthülle eingedrungen ist.

Auch noch innerhalb einer Hirnregion weisen die Epidermoide häufig Lieblingssitze auf und bevorzugen eine bestimmte Wachstumsrichtung, so daß anhand der klinischen Symptomatik und der Zusatzuntersuchungen die Diagnose teilweise schon präoperativ gestellt werden kann. Für die einzelnen Lokalisationen lassen sich Syndrome finden.

In neuerer Zeit kann durch die Computertomographie die Geschwulst schnell und ohne wesentliche Belastung für den Patienten festgestellt werden.

Die einzig wirksame Therapie zur Behandlung der Epidermoide ist die Radikaloperation. Bei subtotalem Ein-

griff muß mit Rezidiven gerechnet werden. Die häufigsten Operationskomplikationen sind Todesfälle aufgrund zentralen Versagens (8,4%), aseptische Meningitiden (4,3%), die ebenfalls teilweise tödlich (2%) enden, sowie Lungenembolien (0,6%) und Rezidive (6,7%). Die meisten Komplikationen treten bei subtotalen Operationen subduraler Tumoren (50%) auf; insbesondere ist in diesen Fällen die Letalität (39,4%) hoch. Bei den subtotalen Operationen epiduraler Epidermoide muß weniger häufig mit Komplikationen (38%) gerechnet werden; bei dieser Gruppe sind Rezidive (13,8%) am häufigsten. Mit noch geringem Risiko ist der Anteil der total operierten Patienten mit subduralem Tumor belastet (14,5%). Völlig komplikationslos verlief der postoperative Verlauf der total operierten Patienten mit epiduralem Epidermoid.

6.0 KRANKENGUT DER EIGENEN KLINIK (1961-1973)

Lfd. Nr. 1: A. H., 42 Jahre, männlich

Anamnese: Vor zwölf Jahren erstmals Kopfschmerzen, die sich nach Behandlung besserten. Seit zwei Jahren Stirn- und Kopfschmerzen beidseits mit Dauerdruck, seit vier Wochen zeitweise unerträglich.

Seit acht Jahren Gleichgewichtsstörungen, Ohrensausen und Ohrenknacken. In den letzten Wochen ungewöhnliche Schläfrigkeit.

Neurologisch-psychiatrischer Befund: Stauungspapille beidseits von 1-2 dpt., Dysdiadochokinese beidseits, cerebellär-ataktisches Gangbild mit Gangabweichung nach rechts.

Leichtes bis mittelschweres Durchgangssyndrom.

Apparative Diagnostik: Im EEG Deltawellenherd rechts fronto-basal, Zeichen cerebraler Krampfbereitschaft. Die Schädelübersichtsaufnahmen sowie die Röntgenbilder der HWS sind in beiden Ebenen unauffällig, auf Spezialaufnahmen stellen sich die beiden Gehörgänge und die Pyramiden regelrecht dar.

Die rechtsseitige Carotis- und Vertebralisangiographie bieten keinen Anhalt für eine intracerebrale Raumforderung oder Gefäßmißbildung. Die Pneumencephalographie ergibt keine Ventrikeldarstellung und liefert den Hinweis auf eine infratentorielle Raumforderung.

HNO-ärztliche Untersuchung: Es läßt sich eine retro-labyrinthäre Nystagmusbereitschaft nach rechts mit vertikaler Komponente erkennen.

Intraoperativer Befund und Histologie: Totalexstirpation eines Tumors, der in beide Brückenwinkel und mit einem Zapfen in den Aquädukt hineinreichte, die Medulla oblongata eindellte und abflachte. Makroskopisch und histologisch Epidermoid.

Postoperativer Verlauf: Aseptische Meningitis, assistierte Beatmung wird notwendig. Thrombophlebitis im Bereich des rechten Oberarmes. Bei Entlassung zur Nachbehandlung noch leichtes bis mittelschweres Durchgangssyndrom, deutliche cerebelläre Ataxie sowie Nystagmus.

Nach eindreiviertel Jahren langsame Besserung, am stärksten sind weiterhin die Gangstörungen. Mehrmalige Nachbehandlung in Spezialkliniken wird notwendig.

Lfd. Nr. 2: H. A., 24 Jahre, weiblich

Anamnese: Vor acht Jahren erstmals Krampfanfall, vor fünf Jahren zweiter Anfall, seitdem mindestens ein Anfall pro Monat, sowohl Grand-Mal- als auch psychomotorische Anfälle. In den letzten Wochen Übelkeit, linksseitige Kopfschmerzen mit wechselnder Intensität.

Neurologisch-psychiatrischer Befund: o.B.

Apparative Diagnostik: Unregelmäßiges, leicht allgemein verändertes EEG mit Verdacht auf linksseitigen temporo-occipitalen Herd; keine Krampfzeichen. Im Röntgenbild des Schädels Hyperostosis frontalis interna erkennbar, ansonsten unauffälliger Befund. Die Carotisangiographie ergibt linksseitig Zeichen einer allgemeinen Drucksteigerung, die möglicherweise von den Parietalabschnitten ausgeht.

Intraoperativer Befund und Histologie: Teilexstirpation eines etwa mandarinengroßen Tumors links parietotemporal (suprasylvisch gelegen). Makroskopisch und histologisch Epidermoid.

Postoperativer Verlauf: Während des stationären Aufenthaltes keine Krampfanfälle mehr, Weiterbehandlung mit Comital. Im späteren Verlauf seltene Jacksonanfälle. Rückbildung des Herdes im EEG.

Lfd. Nr. 3: A. B., 36 Jahre, männlich

Anamnese: Seit zweieinhalb Jahren anfallsartige Schmerzen im Wangen- und Unterkieferbereich links mit Zuckungen der Muskulatur; unverändert nach Koagulation des Ganglion Gasseri. Seit etwa einem Jahr zunehmende Müdigkeit, körperliches Schwächegefühl und Lustlosigkeit; seit sechs Monaten Merkfähigkeitsstörungen. Seit drei Monaten Unsicherheit auf den Beinen, seit zwei Monaten erschwertes Wasserlassen, seit sechs Wochen starkes Zucken im linken Bein, in den letzten Wochen zunehmende Schwäche erst der rechten, dann der linken Hand, schließlich auch der Beine rechtsbetont, Taubheitsgefühl der rechten Körperseite, starke Übelkeit, zunehmende Atemnot, besonders beim Trinken, Verschlucken.

Neurologisch-psychiatrischer Befund: Blickrichtungsnystagmus nach links, leichte Gesichtsfeldeinschränkung links temporal. Hypästhesie im Bereich des ersten und Anästhesie im Bereich des zweiten und dritten Trigeminusastes links. Tetraspastik mit rechtsseitiger Betonung, Hypästhesie der rechten Körperhälfte. Leichtes bis mittelschweres Durchgangssyndrom.

Apparative Diagnostik: Auf den Röntgenbildern der Schädelnativaufnahmen leichte Dysplasie und leichtgradige Wolkenzeichnung sichtbar. In den Gefäßdarstellungen der Arteria carotis beidseits kein Hinweis auf eine intracranielle Raumforderung. In der Vertebralisangiographie links Verlagerung der Arteria basilaris nach dorsal mit Darstellung pathologischer Gefäße und Kontrastmittelanreicherung in diesem Bereich. Die pneumencephalographische Untersuchung wurde heftigster Nacken- und Kopfschmerzen wegen nach Gabe von 3 ml Luft abgebrochen. Bei der positiven Ventriculographie Darstellung erweiterter Seitenventrikel sowie des erweiterten dritten Ventrikels bei Nichtdarstellung des Aquädukts und des vierten Ventrikels.

Intraoperativer Befund und Histologie: Totalexstirpation eines Tumors im Bereich der Medulla oblongata links sowie linksseits der Brücke, präpontin und suprasellär gelegen mit inkompletter Blockade der Foramina Monroi. Makroskopisch und histologisch Epidermoid.

Postoperativer Verlauf: Magenblutung, aseptische Meningitis; Tracheotomie und assistierte Beatmung notwendig. Nach 15 Wochen Restzustand einer Tetraspastik, Restparesen der caudalen Hirnnerven und des Nervus abducens beidseits.

Nach einem Jahr Wiederaufnahme wegen Verdachtes auf Zunahme der Tetraspastik und Ataxie, jedoch bei Würdigung des Gesamtbefundes kein Anhalt für ein Rezidiv der Geschwulst.

Lfd. Nr. 4: E. M., 40 Jahre, männlich

Anamnese: Protrusio bulbi rechts seit zehn Jahren mit erheblicher Zunahme in den letzten Monaten; seit zweieinhalb Monaten ziehende Schmerzen in der rechten Gesichtshälfte, daneben Drehschwindel, besonders beim Liegen auf der rechten Seite; seit derselben Zeit Kopfschmerzen rechts frontal und Doppelbilder beim Blick nach rechts.

Neurologisch-psychiatrischer Befund: Protrusio bulbi rechts mit Fehlstellung des Auges nach vorne unten. Spontannystagmus nach rechts.
Psychisch unauffällig.

Apparative Diagnostik: In den Schichtaufnahmen des Schädels gut doppeltalergroße Aufhellungszone im Bereich des großen Keilbeinflügels lateral am Übergang zum Os frontale; weitgehend scharf konturierter Defekt, wahrscheinlich auch Übergreifen auf Teile der Ala minor lateral. In der rechtsseitigen Carotisangiographie kein Hinweis auf ein Aneurysma im Cavernosus-Bereich.

Augenärztliche Untersuchung: Protrusio bulbi rechts nach vorne unten; Exophthalmometer: Basis 120, rechts 20 mm, links 14 mm. Lidspaltenweite rechts 11 mm, links 10 mm. Doppelbilder beim Blick nach rechts oben.

Intraoperativer Befund und Histologie: Totalexstirpation eines walnußgroßen Tumors rechts retrobulbär, intraorbital gelegen, mit Ausbreitung in den Bereich des lateralen Keilbeinflügels.

Makroskopisch Epidermoid; histologisch Epidermoid mit erheblicher chronischer granulierender Entzündung in der Umgebung der Tumorkapsel.

Postoperativer Verlauf: Komplikationsloser Verlauf. Patient wurde in gutem Zustand entlassen. Ein Jahr lang lediglich vasomotorische Kopfschmerzen, dann typische Trigeminasattacken im Bereich des ersten und zweiten Astes rechts, kein Anhalt für Rezidiv. Behandlung mit Tegretal. Nach zwei Jahren Verdacht eines beginnenden cerebralen Anfallsleidens wegen unklarer Bewußtseinsverluste mit Schwäche im rechten Bein. Im EEG keine Krampfpotentiale nachweisbar. Schließlich Besserung sowohl der Anfälle als auch der Trigeminesschmerzen.

Lfd. Nr. 5: H. S., 45 Jahre, männlich

Anamnese: Vor acht Monaten Sturz auf den rechten Hinterkopf, danach Benommenheit und Schmerzen im Prellungsgebiet. Langsame Zunahme der Beschwerden sowie einer Schwellung im Hinterkopfbereich rechts. Mehrmalige Punktionen.

Neurologisch-psychiatrischer Befund: Unauffällig.

Apparative Diagnostik: Auf den Röntgen-Nativaufnahmen des Schädels großer Knochendefekt im Hinterhaupt, vorwiegend links der Mittellinie von ca. 7,5 x 8,0 cm; innerhalb des Defektes spangenartige Knochenausziehungen, dadurch grobblasiger Charakter. Inhalt der Vorwölbung im Röntgenbild fast weniger als weichteildicht. Bei bakteriologischer Untersuchung des Punktates kein bakterielles Wachstum.

Intraoperativer Befund und Histologie: Totalexstirpation eines mehr als faustgroßen Tumors occipital extradural, lediglich das äußere Blatt der Dura ist teilweise mit einbezogen. Makroskopisch Epidermoid, im histologischen Bild ebenfalls Epidermoid mit stark granulierender Entzündung in der Umgebung.

Postoperativer Verlauf: Komplikationslos.

Lfd. Nr. 6: E. S., 46 Jahre, männlich

Anamnese: Seit drei bis vier Jahren Antriebsmangel und Teilnahmslosigkeit; seit fünf Monaten pelziges Gefühl der rechten Gesichtshälfte; seit zwei Monaten Abnahme des Hörvermögens links, gleichzeitig Unsicherheit beim Gehen, Schwankschwindel, besonders beim Drehen des Kopfes, sowie Hinterkopfschmerzen.

Neurologisch-psychiatrischer Befund: Rechtsseitiger Ausfall des fünften, achten, neunten und zehnten Hirnnerven sowie Blickrichtungsnystagmus nach rechts, Hemispastik links.

Apparative Diagnostik: Liquor unauffällig. Etwas unregelmäßiges EEG ohne Herdveränderungen. Im Röntgenbild der Schädelbasis auffällige Abrundung der Pyramiden spitze rechts mit Randsklerose, keine Zeichen für intracranielle Drucksteigerung. Die Schichtaufnahmen zeigten keine eindeutigen Knochendestruktionen.

HNO-ärztliche Untersuchung: Links bei altersphysiologischer Minderung Gehör normal, rechts mittel- bis hochgradige Innenohrschwerhörigkeit mit durchschnittlichem Hörverlust von 50 bis 60 db im gesamten Frequenzbereich. Bei Vestibularisprüfung Falltendenz nach rechts bei Kopfdrehung nach rechts. Unter der Frenzelschen Leuchtbrille bei Blick geradeaus und nach rechts sowie in sämtlichen Körperlagen ein gemischt horizontal-vertikaler nach rechts überwiegender Spontannystagmus kleiner Amplitude und geringer Frequenz. Rechts mit Eiswasser kein Nystagmus auslösbar.

Intraoperativer Befund und Histologie: Subtotale Exstirpation eines Tumors im rechten Kleinhirnbrückenwinkel mit para- und präpontiner sowie para- und prämedullärer Ausbreitung.

Wegen schwieriger operationstechnischer Situation muß der Nervus glossopharyngeus geopfert werden. Makroskopisch und histologisch Epidermoid.

Postoperativer Verlauf: Zur Druckentlastung sind mehrere Liquorpunktionen notwendig; spastische Hemiparese links bessert sich langsam. Am ersten postoperativen Tag wird der Patient ateminsuffizient und muß assistiert beatmet werden. Blutdruck stets gesteigert, Zeichen zunehmender renaler Insuffizienz.

Exitus letalis akut unter den Zeichen einer Lungenembolie.

Lfd. Nr. 7: D. S., 8 Jahre, weiblich

Anamnese: Seit zwei Jahren langsame, im letzten halben Jahr stärker zunehmende Protrusio bulbi links, in den letzten Monaten Druckgefühl über dem linken Auge und zunehmende Müdigkeit. Vor sieben Monaten erstmalige Vorstellung in der Augenklinik; einer weiteren Behandlung entzog sich die Patientin.

Neurologisch-psychiatrischer Befund: Linksseitige Protrusio bulbi mit deutlich palpabler Konsistenzvermehrung, Druckschmerz am lateralen Orbitarand. Geringe linksseitige Hyposmie, Cornealreflex links abgeschwächt. Psychisch unauffällig.

Apparative Diagnostik: In den Rhese-Aufnahmen glatt begrenzter, am Randsaum verdichteter Knochendefekt von 3 x 3 cm am lateralen Orbitarand links. In der seitlichen

Schädelaufnahme Erweiterung des linksseitigen Foramen nervi optici sichtbar. Destruktion der hinteren Wand der Orbita mit medial gelegenem dichteren Weichteilschatten sowie Knochendefekt an der lateralen Wand der Orbita und Destruktion des linken Keilbeinflügels sind in den Schichtaufnahmen sichtbar.

Im Hirnszintigramm keine Auffälligkeiten. Ebenso unauffälliger Befund in der Carotisangiographie links. Die linke Vena ophthalmica läßt sich bei der Angularis-Venographie nicht mit Kontrastmittel füllen. Im Orbita-Echogramm zeigt sich ein Tumor von 15 bis 18 mm Größe retrobulbär, nach temporal und oben gelegen.

Intraoperativer Befund und Histologie: Totalentfernung eines ca. hühnereigroßen, extradural gelegenen Tumors im lateralen Drittel des linken Keilbeinflügels, in der lateralen Orbitawand und im Orbitadach mit Ausdehnung nach medial bis zum lateralen Rand des Bulbus. Histologisch Epidermoid.

Postoperativer Verlauf: Völlig komplikationslos.

Lfd. Nr. 8: E. C., 37 Jahre, weiblich

Anamnese: Von Jugend an typische linksseitige Migräneattacken mit Taubheitsgefühl in der rechten Wange. Vor 19 Jahren erstmalig großer Anfall mit nachfolgender Lähmung und Gefühllosigkeit des rechten Armes. Vor einem Jahr sowie vor vier Wochen weitere Anfälle. Seit sechs Jahren rundliche Aufhellung im Röntgenbild des Schädels links occipital bekannt.

Neurologisch-psychiatrischer Befund: Druckschmerzhafter, fester Tumor ca. einen halben Finger breit prominent links unter der Protuberantia occipitalis externa.

Saughautreflexe rechts abgeschwächt, geringe Dysdiadochokinese rechts.

Psychisch unauffällig. -

Intraoperative Diagnostik: Im EEG Labilität der Grundaktivität ohne sichere Seitenunterschiede. Im Röntgenbild des Schädels links paramedian im Os occipitale glatt begrenzter, osteolytischer Defekt von ca. 1,5 cm Durchmesser. Die Carotisangiographie links bot keinen pathologischen Befund; in der Brachialisangiographie links stellte sich die Arteria cerebri posterior im sagittalen und seitlichen Strahlengang hochgradig erweitert dar. Keine Auffälligkeiten in der Luftfüllung.

Angehörige Untersuchung: kein pathologischer Befund erkennbar.

Postoperativer Befund und Histologie: Totalexstirpation eines extraduralen, Zweimarkstück großen Tumors, intrasäkr gelegen, mit Perforation der Tabula interna. Histologisch Spidermoor.

Postoperativer Verlauf: Komplikationslos.

7.0 LITERATURVERZEICHNIS

1. ADELSTEIN, L. J.: Intradiploic Epidermoid Tumors
(F) (Cholesteatoma of the Skull). Amer. J. S. 78:
480-485 (1949)
2. ALEMA, G.: Pinealoma of Mesencephalon associated
with Frontal Cholesteatoma; Clinical Anatomic
Study. Riv. oto-neuro-oftal. 29: 105-144 (1954)
3. ALPERS, B. J.: The Cerebral Epidermoids (Chole-
steatomas). Amer. J. S. 43: 55-65 (1939)
4. ALPORT, B., DAME, L. R.: Orbital Cholesteatoma:
(F) Report of a Case. Trans. Amer. Acad. Ophthal.
Otolaryng. 58: 75-79 (1954)
5. AMENDOLAGINE, F., LUTMAN, M.: Diagnosi radiologica
(F) di colesteatoma intraventricolare. Quad. Radiol.
32: 421-429 (1967)
6. AMERSBACH, K.: Mucocoele des Warzenfortsatzes. Epi-
(F) duralen Cholesteatom des Schläfenbeines. Z. Hals-,
Nas.- u. Ohrenheilk. 35: 273-278 (1934)
7. ANDREOLI, G.: Cisti epidermoide (colesteatoma)
della regione para-epifisaria (lamina quadrige-
mina). Riv. Anat. pat. 28: 287-300 (1965)
8. DE ANGELIS, C. E. u. C. S.: Intracranial Chole-
steatoma, Epidermoid or Pearly Tumor, Case.
Med. Ann. D. C. 16: 183-185 (1947)
9. ANTUNES, L. et al.: Intraventricular Cholesteato-
ma, Presentation of two Cases. Rev. esp. Oto. neu.
oft. 23: 274-277 (1964)
10. ARANA INIGUEZ, R. et al.: Colesteatomas del cerebro.
An. Fac. Med. Montevideo 37: 117-132 (1952)
11. ARLT, K.: Zur Bedeutung der Steißbeindermoide.
Zbl. Chir. 85: 1326 ff. (1960)

12. ARLT, K.: Zur Klinik der kraniellen Dermoide.
Zbl. Chir. 86: 2367-2373 (1961)
13. ARNAUD, G., ARNAUD, S.: Un cas de cholestéatome
(F) fronto-orbitaire. Ann. Oto-laryng. (Paris) 74:
725-726 (1957)
14. ARSENI, C. et al.: Intracranial Teratomas. Acta
neurochir. (Wien) 20: 37-51 (1969)
15. ASENJO, A. et al.: Epidermoide intracraneano supra
e infratentorial. Rev. méd. Chile 71: 570-574
(1943)
16. ASKENASY, H.: Les tumeurs perlées du névraxe.
(F) Encéphale 1: 209-238 (1938)
17. ASKENASY, H. et al.: Tumeur perlée du IV^e ventricule.
(F) Intervention, guérison. Rev. neurol. 71: 746-753
(1939)
18. BACIOCCO, A., CASELLA, E.: Le calcificazioni nei
tumori endocranici. Nunt. radiol. (Roma) 32:
1079-1098 (1966)
19. BAILEY, P.: Cruveilhier's "tumeurs perlées".
Surg. Gynec. Obstet. 31: 390-401 (1920)
20. BAILEY, P.: Further Observations on Pearly Tumors.
Arch. Surg. 8: 524-534 (1924)
21. BAKKTIYAROV, V. A.: Cholesteatoma of Fourth Ven-
tricle. Nevropat. i Psichiat. 20: 91-93 (1951)
22. BALDUZZI, O., SACCHI, U. et al.: Large Epidermoid
of Cerebral Ventricle. Atti Acc. Med. G. 54:
114-115 (1939)
23. BALLARATI, U.: Il colesteatoma vero diploico.
Minerva med. 49: 160-164 (1958)
24. BARADNAY, G. et al.: Epidermoide (Cholesteatome)
(F) im Zentralnervensystem. Zbl. allg. Path. path.
Anat. 108: 566-572 (1966)

25. BARCIA GOYANES, J. J.: Los colesteatomas intracraniales. Med. esp. 9: 251-257 (1943)
26. BARON, F. et al.: Trois nouveaux cas de cholestéatomes primitifs. Ann. Oto-laryng. (Paris) 83: 61-68 (1966)
27. BARON, S. H.: Pseudo-vertigo from True Cholesteatoma of the Skull. Laryngoscope (St. Louis) 68: 1004-1012 (1958)
28. BAUCHHENSS, G., SCHÜRMANN, K.: Dermoide und Epidermoide des Schädelknochens, ihre Differentialdiagnose und Behandlung. Unter Ausschluß der intracraniellen Epidermoidgeschwülste. Langenbecks Arch. klin. Chir. 300: 85-108 (1961)
29. BAUCHHENSS, G., SCHÜRMANN, K.: Die intrakraniellen Epidermoide. Ein Beitrag zu ihrer Artdiagnose und operativen Behandlung. Zbl. Neurochir. 22: 129-161 (1962)
30. BAUMANN, C. H. H., BUCY, P. C.: Paratrigeminal (F) Epidermoid Tumors. J. Neurosurg. 13: 455-468 (1956)
31. BAYDUR, C. S.: Cholesteatoma of the Left Cerebral Hemisphere. Türk Tip Cem. Mec. 4: 169-175 (1938)
32. LE BEAU, J. et al.: Cholestéatome de la fosse (F) cérébrale moyenne gauche, avec hémitremblement droit du type "noyau rouge". Rev. neurol. 79: 510-511 (1947)
33. LE BEAU, J., DAUM, S.: Cholestéatomes craniens (F) extraduraux. Rev. neurol. 80: 356-360 (1948)
34. BECK, K.: Über einen operierten Fall von primärem (F) Cholesteatom an der Felsenbeinspitze. Z. Hals-, Nas.- u. Ohrenheilk. 37: 117-121 (1934)
35. BENDA, C., 1897, bei KING, J., 1939

36. BENNET, W. A.: Primary Intracranial Neoplasms in Military Age Group - World War II. Milit. surg. 99: 594-652 (1946)
37. BERGER, W., 1936, bei BIEDERMANN, F. et al., 1968
38. BERNASCONI, V. et al.: Radiological Features of Tumours of the Lateral Ventricles. Acta neurochir. (Wien) 17: 290-310 (1967)
39. BERNHEIMER, L. B.: Primary Cholesteatoma of the (F) Mastoid. Ann. Otol. (St. Louis) 46: 453-455 (1937)
40. BERRET, A. et al.: Thin-Section Tomography in Diagnosis of Cholesteatoma of Temporal Bone in Children. Acta radiol. (Stockh.) N.S. Diagnosis 6: 33-40 (1967)
41. BEUTEL, A.: Zur Röntgendiagnose der Dermoide und (F) Cholesteatome der Orbita. Fortschr. Röntgenstr. 60: 360-370 (1939)
42. BHENDE, Y. M., DHAYAGUDE, R. G.: Epidermoids (F) (Cholesteatomas) of the Brain. Arch. Path. 43: 570-578 (1947)
43. BIEDERMANN, F. et al.: Beitrag zur Diagnostik der (F) Epidermoide ("wahren Cholesteatome") des Felsenbeins unter besonderer Berücksichtigung des Röntgenbefundes. Radiol. diagn. (Berl.) 9: 587-599 (1968)
44. BILLROTH, Th.: Die Allgemeine Chirurgische Pathologie und Therapie. Berlin (1868)
45. BIRCH-HIRSCHFELD, 1930, bei WETTLER, H., 1948
46. BIRELL, J. F., 1958, bei FRIEDMAN, J., 1959
47. BIRICH, T. V., BELYEAVA, O. J.: Cholesteatoma of Orbit; Case. Vestn. Oftal. 26: 63-65 (1947)
48. BIRKMAYER, W., HASENJÄGER, Th.: Ventilverschluss (F) des vierten Ventrikels durch ein Epidermoid. Zbl. Neurochir. 5: 176-184 (1940)

49. BLACK, H. A.: Intracranial Epidermoids occuring
(F) simultaneously below and above the Tentorium.
Arch. Neurol. Psychiat. (Chic.) 49: 214-222 (1943)
50. BLECHSCHMIDT, E.: Die Entwicklung des menschlichen Nervensystems. Göttingen-Stuttgart (1964)
51. BODECHTEL, G.: Differentialdiagnose neurologischer Krankheitsbilder. Stuttgart (1974)
52. BONDUELLE, M. et al.: Crises bravais-jacksoniennes, seule manifestation clinique d'un cholestéatome évoluant depuis trente ans. Rev. neurol. 5: 751-752 (1955)
53. BONNET, P., WERTHEIMER, P.: Pearle Tumor in the Lateral Ventricle. Rev. neurol. B. Air. 72: 481 ff (1940)
54. BONORDEN, M., 1892, bei GRAUMANN, G., 1937
55. BORDET et Cornil, O. J., bei ASKENASY, H., 1938
56. BOSTROEM, E.: Über die pialen Epidermoide, Dermoid und Lipome und duralen Dermoid. Zbl. allg. Path. path. Anat. 8: 1-98 (1897)
57. BOURDIAL, J., NATALI, R.: Congenital Desmoid Cyst of the Dorsum Nasi with Dura Mater Pedicle. Am. Oto. Lar. 78: 629-631 (1961)
58. BRIHAYE, J. et al.: Kystes épidermiques crâniens.
(F) Acta neurol. belg. 58: 557-596 (1958)
59. BRONZINI, A.: Di due tumori operati dell' angolo ponto-cerebellare. Otorinolaring. ital. 16: 93-98 (1947)
60. BROOKLER, K. H. et al.: Congenital Cholesteatoma
(F) of the Temporal Bone. Arch. Otolaryng. 90: 449-452 (1969)

61. BROWN, H. A.: A Dermoid Tumor of the Lateral Ventricle associated with Internal Hydrocephalus. *J. Neurosurg.* 4: 473-476 (1947)
62. BROWN, L. A.: Epidermoid Carcinoma of the Temporal Bone. *Ann. Otol. (St. Louis)* 63: 827-838 (1954)
63. BRÜNNER, S. et al.: Tomography in Cholesteatoma of the Temporal Bone. Correlation between the Standard Roentgenographic Examinations and Tomography. *Amer. J. Roentgenol.* 97: 588-596 (1966)
64. BUCY, P. C.: Intradiploic Epidermoid (Cholesteatoma) of the Skull. *Arch. Surg.* 31: 190-199 (1935)
65. BUFFAT, J. D.: Cholestéatome et neurochirurgie. *Confin. neurol. (Basel)* 16: 202-206 (1956)
66. CABOT CASE 25 042. *The New England Journal of Medicine* 220: 163-166 (1939)
67. CABOT CASE 26 511. *The New England Journal of Medicine* 223: 1028-1030 (1950)
68. CAIRNS, H. et al.: Akinetic Mutism with an Epidermoid Cyst of the 3rd Ventricle (with a Report on the associated Disturbance of Brain Potentials). *Brain* 64: 273-290 (1941)
69. CANCURA, W.: Epidermoid oder echtes Cholesteatom (F) des Schläfenbeins. *M Schr. Ohrenheilk.* 103: 481-487 (1969)
70. CANELAS, H. et al.: Tumores congenitos do sistema nervoso. *Arch. Neuro-psiquiat. (S. Paulo)* 18: 209-223 (1960)
71. CAPAROSA, R. J.: Epidermoid Cyst of the Frontal Bone. *Arch. Otolaryng.* 62: 218-220 (1955)

72. MAC CARTY, C. S. et al.: Dermoid an Epidermoid Tumors in the Central Nervous System of Adults. Surg. Gynec. Obstet. 108: 191-198 (1958)
73. CAWTHORNE, T., GRIFFITH, A.: Primary Cholesteatomata of the Temporal Bone. Arch. Otolaryng. 73: 252-261 (1961)
74. CAWTHORNE, T.: Congenital Cholesteatomas. Arch. Otolaryng. 78: 248-252 (1963)
75. CHARACHON, R. et al.: Les cholestéatomes primitifs de l'oreille. Sem. Hôp. Paris 46: 1283-1291 (1970)
76. CHIAT, H., KITTREDGE, R. D.: Cholesteatoma of the Temporal Bone. Radiology 71: 559-562 (1958)
77. CHILDE, A. E., YOUNG, A. W.: Pneumographic (F) Diagnosis of Intraventricular Epidermoid. Radiology 48: 56-60 (1947)
78. CHOREMIS, C. et al.: Intraspinal Epidermoid Tumors (Cholesteatomas) in Patients treated for Tuberculous Meningitis. Lancet 2: 437-439 (1956)
79. CICALESE, G., LABOCCETTA, F.: Le cisti epidermoidi cranio-encefaliche. Rif. med. 79: 285-288 (1965)
80. CLARA, M.: Entwicklungsgeschichte des Menschen. Leipzig (1966)
81. COATES, G. M.: Cholesteatoma of the Frontal Sinus. Arch. Otolaryng. 26: 29-37 (1937)
82. COGSWELL, T. G. et al.: Traumatic Epithelial Cysts. J. Lab. clin. Med. 25: 576-580 (1940)
83. COLE, T. B., MCCOY, G.: Congenital Cholesteatoma of the Temporal Bone an Sphenoid Sinus. Arch. Otolaryng. 87: 576-579 (1968)

84. COLLOMB, H. et al.: Kyste épidermoïde (cholesteatome) de l'angle ponto-cerebelleux. Bull. Soc. méd. Afr. noire Langue franç. 14: 585-589 (1969)
85. COLOMER, M.: Quiste congénito epidermoide (colesteatoma amigdalino) de rara localización. Acta pediát. esp. 22: 77-78 (1964)
86. CONSTANS, G. M.: Cholesteatoma of Orbit. Arch. (F) Ophthal. 30: 236-246 (1943)
87. COUCH, J. H.: Epidermoid Cyst in Bone of Skull. (F) J. Bone Jt. Surg. 18: 475-478 (1935)
88. CRAIGIE, D.: Elements of General and Pathological Anatomy. Philadelphia (1851)
89. CRITCHLEY, McD., FERGUSON, F. R.: The Cerebro-spinal Epidermoids (Cholesteatomata). Brain 51: 334-384 (1928)
90. CRONQVIST, S., WHOLEY, M. H.: Intracranial Involvement in Epidermoid and Dermoid Tumors of the Skull. Act. neurol. N. S. Diagnosis 2: 194-200 (1964)
91. CRUVSILHIER, J.: Anatomie pathologique du corps humaine. Paris (1829)
92. CUCCIA, D.: Cholesteatoma at Extradural Occipito-cervical Site, Case. Arch. Neurochir. (Firenze) 2: 89-98 (1954)
93. CUSHING, H.: A Large Epidermal Cholesteatoma of the Parieto-temporal Region deforming the Left Hemisphere without Cerebral Symptoms. Surg. Gynec. Obstet 34: 557-566 (1922)
94. CUSHING, H.: Intracranielle Tumoren. Berlin (1935)

95. DASTUR, H. M.: Twentytwo Epidermoids of the CNS; a Ten-year Series. *Neur. India* 16: 99-106 (1968)
96. DATTFNER, B.: Middle and Posterior Fossa Epidermoid Tumor simulating Multiple Sclerosis. *Confin. neurol. (Basel)* 8: 19-24 (1946)
97. DAUM, S.: Cholestéatomes intracraniens. *Gaz. méd. Fr.* 53: 33-35 (1946)
98. DAUM, S.: Aspects pneumographiques caractéristiques des cholestéatomes (cystes épidermoïdes) intracraniens. *Rev. neurol.* 83: 430-432 (1950)
99. DAVID, M. et al.: Cholestéatome suprasellaire. (F) *Rev. neurol.* 65: 379-389 (1936)
100. DAVID, M. et al.: A propos d'un cyste épidermoïde ((F) du 4^e ventricule. *Neuro-chirurgie* 11: 363-366 (1965)
101. DAVIDOFF, L. M., VON DEESTEN, H. T.: Epidermoid (F) Cyst compressing the Vermis of the Cerebellum. *J. Amer. med. Ass.* 105: 873-874 (1935)
102. DAVIDSON, S. J., SMALL, J. M.: Malignant Change (F) in an Intracranial Epidermoid. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiat. N. S.* 23: 176-178 (1960)
103. DAYAN, A. D., MARSHALL, A. H., MILLER, A. A.: Atypical Teratomas of the Pineal and Hypothalamus. *J. Path. Bact.* 92: 1-28 (1966)
104. DE, M. N., TRIBEDI, B. P.: Multiple Primary Epidermoid Carcinoma. *Ind. med. Gaz* 76: 482 ff (1941)
105. DECKER, K.: *Klinische Neuroradiologie*. Stuttgart (1960)
106. DENKER und KÄHLER, 1926, bei FROSTBERG, N., 1944

107. DEREUX, J. et al.: Cholestéatome supra-sellaire.
(F) Bull. Soc. Méd. Hôp. Par. 53: 1422-1426 (1937)
108. DESVIGNES, P. et al.: Un nouveaux cas de cholestéatome supra-sellaire. Bull. Soc. Ophtal.
(F) Paris: 382-385 (1947)
109. DIAMANT, H.: Cholesteatom i os frontale. Nord.
(F) Med. 31: 1469-1470 (1946)
110. DIDIER, G.: Un cas de cholestéatome occipito-
(F) temporal post-traumatique. Ann. Oto-laryng.
(Paris): 1298-1304 (1935)
111. DIVRY et LECOMTE: Volumineux cholestéatome du
(F) cervelet chez un sujet atteint de maladie de
Klippel-Feil. J. belge Neurol. Psychiat. 36:
343-353 (1936)
112. DÖRING, G.: Über eine traumatisch entstandene
(F) epidermoidale Atheromzyste im Schädelinneren.
Zbl. allg. Path. path. Anat. 66: 1-6 (1936)
113. DUCKETT, S., CLAIREAUX, A. E.: Cerebral Teratoma
associated with Epignathus in a Newborn Infant.
J. Neurosurg. 20: 888-891 (1963)
114. DÜBEN, W.: Epidermoide des Schädelknochens und
(F) Wirbelkanals unter besonderer Berücksichtigung
der Röntgenbefunde. Fortschr. Röntgenstr. 72:
484-493 (1950)
115. DUEKER, H. W., SANCHEZ-PEREZ, J. M.: Massive
(F) Intraventricular Epidermoid. Bull. Los Angeles
neurol. Soc. 13: 220-227 (1948)
116. DUFOUR, A. et al.: Neurinom dell' acustico e altri
(F) tumori dell' angolo ponto cerebellare. Quadri
otovestibolari e loro correlazioni neurologiche.
Ann. Laring. (Torino) 66: 611-774 (1967)

117. DUFOUR: A propos d'un cas clinique associant: cholestéatome, syndrome meninge, ascaridiose. Rev. Laryng. (Bordeaux) 85: 1063-1064 (1964)
118. EGAS, M.: Cerebral Cholesteatomas; Cases. Lisb. méd. 20: 1-21 (1943)
119. EPPINGER, H., 1875, bei CRITCHLEY, McD., FERGUSON, F. R., 1928
120. ERDHEIM, J., 1905, bei BIEDERMANN, F. et al., 1968
121. ESCUDER, G. E.: Epidermoid Cysts. Arch. arg. Ped. 40: 147-149 (1953)
122. FABIANI, A., MONTICONE, G. F.: Considerationi anatomo-cliniche sulle cisti dermo-epidermoide intracraniche. Sist. nerv. 17: 1-9 (1965)
123. FAM, Z. C.: Clinical Aspects and Surgical Therapy of Cholesteatoma of the IVth Ventricle. Vop. Neirokhir. 22: 18-21 (1958)
124. FARMER, T. W., MORRIS, C. E.: Oscillopsia in (F) Association with Cerebellopontine Angle Cholesteatoma. Neurology (Bombay) 14: 973-976 (1964)
125. FARNARIER, G., SEDAN, R.: Cholestéatome supra- (F) sellaire. Arch. Ophtal. (Paris) N. S. 29: 491-496 (1969)
126. FASIANI, G. M., MORELLO, G. et al.: Dermoidi ed epidermoidi del cranio e del nevrasso. Chir. 10: 115 ff (1955)
127. FATTOVICH, G.: Intracranial Cholesteatoma. Rass. Studi psichiat. 27: 775-789 (1938)
128. FATTOVICH, G.: Pearly Tumour of Pons Varolii. Rass. Studi psichiat. 29: 75-85 (1940)

129. FATTOVICH, G.: Su di un caso colesteatoma frontale mediano. Cervello 33: 77-94 (1957)
130. FELD, M., GUILLAUMAT, L.: Deux cas de cholestéatome fronto-orbitaire. Sem. Hôp. Paris 28: 3664-3667 (1952)
131. FEYRTER, 1931, bei HUG, O., 1941
132. FINCK, F. M., AUTIN, R.: Intracranial Teratoma of the Newborn. J. dis. child. 109: 439-442 (1965)
133. FINDEISEN, L.: Das Cholesteatom des Brückenwinkels. (F) Langenbecks Arch. Klin. Chir. 189: 490-491 (1937)
134. FINDEISEN, L., TÖNNIS, W.: Über intrakranielle (F) Epidermoide. Zbl. Neurochir. 2: 301-315 (1937)
135. FISHER, E. D., VOGEL, P. J.: Epidermoid arising (F) from the Petrous Portion of the Temporal Bone. Bull. Los Angeles neurol. Soc. 16: 357-361 (1951)
136. FLEISCHER, K., 1952, bei BIEDERMANN, F. et al., 1968
137. FLEMING, J. F. R., BOTTERELL, E. H.: Cranial Dermoid and Epidermoid Tumors. Surg. Gynec. Obstet. 109: 403-411 (1959)
138. FLORIS, V., CASTORINA, G.: I colesteatomi soprasellari. Riv. Neurol. 20: 303-321 (1950)
139. FORTUNA, A.: Epidermoide primitivo del IV ventricolo. Nunt. radiol. (Roma) 27: 995-1001 (1961)
140. FOX, H., SOUTH, E. A.: Squamous Cell Carcinoma (F) Developing in an Intracranial Epidermoid Cyst (Cholesteatoma). J. Neurol. Neurosurg. Psychiat. 28: 276-281 (1965)
141. FRANCOIS, J. et al.: Teratome orbito-cranien. Bull. Soc. belge Ophtal. 149: 514-537 (1968)

142. FRETS, G. P.: Twee gevallen van cholesteatoma van het weeke hersenvlies. Ned. T. Geneesk. 83: 2615-2618 (1939)
143. FRIEDMANN, J.: Epidermoid Cholesteatoma and Cholesterol Granuloma. Ann. Otol. (St. Louis) 68: 57-79 (1959)
144. FRIEDMAN, M. D., QUITTNER, S. S.: Cholesteatoma (F) Verum of the Right Mastoid. Arch. Otolaryng. 28: 209-212 (1938)
145. FROSTBERG, N.: Das Röntgenbild bei Muco-Pyocoele (F) und Cholesteatom im Sinus frontalis. Acta radiol. (Stockh.) 25: 493-503 (1944)
146. GABRIELIAN, A. M.: Dermoids and Epidermoids of the Posterior Cranial Fossa. Vop. Neirokhir. 30: 37-40 (1966)
147. GARBAGNA, P., NICOLATO, A.: Le cisti epidermoidi della diploe. Quad. Radiol. N. S. 33: 327-336 (1967)
148. GARELLI, F.: Primary Cholesteatoma of the Frontal Bone; Case. Ann. Lar. Ot. Rin. 46: 116-122 (1947)
149. GENDELL, H.: Epidermoid of the Fourth Ventricle: Discovery by Computerized Tomography. Surg. Neurol. 5: 37-39 (1976)
150. GESHELIN, A.: Cholesteatoma of the Frontal Sinus. Acta oto-laryng. (Stockh.) 25: 107-111 (1937)
151. GHERSI, J.A., MATERA, R. F.: Epidermoide del IV. ventriculo. Extirpacion. Curacion. Arch. Inst. Cirug. B. Aires 1: 682-691 (1946)
152. GILDAY, D. L. et al.: A Case for Diagnosis. J. Canad. Ass. Radiol. 19: 213-215 (1968)
153. GIOVANELLI, M. et al.: Nevralgia trigeminale tipica (F) in presenza di lesioni organiche macroscopiche del sistema nervoso centrale. Minerva neurochir. 7: 124-130 (1963)

154. GIVNER, I., WIDGERSON, H.: Cranial Epidermoid
(F) with Erosion of the Roof of the Orbit. Arch.
Ophthal 39: 300-304 (1948)
155. GLAESER, E., 1890, bei CRITCHLEY, McD., FERGUSON,
F. R., 1928
156. GORDON, I. R. S.: A Case of Cerebral Cholesteato-
(F) ma. Brit. med. J. 1: 51 (1941)
157. GOUZY, J. et al.: Les cystes épidermoïdes de la
(F) voûte crânienne. Ann. Oto-laryng. (Paris) 81:
565-575 (1964)
158. GRANT, F. C., AUSTIN, G. M.: Epidermoids: Clinical
(F) Evaluation and Surgical Results. J. Neurosurg. 7:
190-198 (1950)
159. GRAUMANN, G.: Über ein traumatisch entstandenes
(F) Cholesteatom der hinteren Schädelgrube. Zbl.
Chir. 20: 1154-1161 (1937)
160. GREENBERG, B. E.: Epidermoid Cyst of the Skull.
(F) Radiology 76: 107-109 (1961)
161. GROS, C., VLAHOVITCH, B.: Les cholestéatomes de
(F) la tente de Bichat à expansion intraventriculaire
et sous-tentorielle. Neuro-chirurgie 3: 327-329
(1957)
162. GÜRKAN, K. J., KANATLI, S.: Sag gözü eksorbite
eden ender lokalizasyonlu bir epidermoid tümör
ve cervaki tedavisi. Türk Tıp Cem. Mec. 33:
256-265 (1967)
163. GUPTA, J. S., GUPTA, S. D., PRASHAR, S. K.:
Oculo-auricular Cranial Dysplasia. Brit. J.
Ophth. 52: 346-347 (1968)
164. HAIG, P. V.: Primary Epidermoids of the Skull;
(F) Including a Case with Malignant Change. Amer. J.
Roentgenol. 76: 1076-1080 (1956)

165. HARDCASTLE, B.: X-Ray Diagnosis of Cholesteatoma.
J. Laryng. 73: 564-568 (1959)
166. HARVEY, S. C., BURR, H. S., 1926, bei CRITCHLEY,
McD., FERGUSON, F. R., 1928
167. HASEGAWA, I. et al.: A Case Report: Epidermoid
Cyst of the Spleen. Kobe J. med. Sci. 11:
97-102 (1965)
168. HAUSER, H., ELKINS, G. W.: Intraventricular
(F) Epidermoid. Radiology 52: 69-74 (1949)
169. HENKEL, H. G.: Besondere Formen bösartiger Er-
krankungen der weichen Hirnhäute. Verh. dtsh.
Ges. Path., Hannover 1951: 185-188 (1952)
170. HENSCHEN, F., 1955, bei FOX, H., SOUTH, E. A.,
1965
171. HESSE, W., 1952, bei BIEDERMANN, F. et al.,
1968
172. HITSELBERGER, W. E., GARDNER, G.: Other Tumors
(F) of the Cerebellopontine Angle. Arch. Otolaryng.
88: 712-714 (1968)
173. HODES, P. J. et al.: Cerebellopontine Angle Tumors:
(F) their roentgenologic Manifestations. Radiology 57:
395-406 (1951)
174. HODGSON, H. K. G.: Cholesteatoma of the Temporal
Bone. Brit. J. Radiol. N. S. 20: 202-204 (1947)
175. HOFFMANN, H.: Über Epilepsie bei rechtsseitigem
Schläfenlappentumor. Allg. Z. Psych. psych.-ge-
richt. Med. 101: 397-404 (1934)
176. HOLLE, G.: Ein mannsfaustgroßes klinisch uner-
(F) kanntes Hirncholesteatom. Frankfurt. Z. Path. 61:
322-338 (1950)

177. HORRAX, G. et al.: Calcified Intradural Cholesteatoma of unusual Size in a Patient showing Manic-depressive Symptoms. Arch. Neurol. Psychiat. (Chic.) 33: 1058-1074 (1935)
178. HOSODA, Y.: A Case of Epignathus associated with Intracranial Teratoma in a New-born Infant; with a Review of Japanese Literature. Keio J. Med. 12: 61-75 (1963)
179. HOUSE, W. F.: Differential Diagnosis of Cerebello-pontine Angle Lesions. Laryngoscope 74: 1283-1290 (1964)
180. HOUSE, W. F., DOYLE, J. B.: Early Diagnosis and (F) Removal of Primary Cholesteatoma causing Pressure to the VIIIth Nerve. Laryngoscope 72: 1053-1063 (1962)
181. HUG, O.: Krebsbildung aus einem pialen Epidermoid. (F) Virchows Archiv path. Anat. 308: 679-689 (1942)
182. INGRAHAM, F. D., BAILEY, O. T.: Cystic Teratomas and Teratoid Tumors of the Central Nervous System in Infancy and Childhood. J. Neurosurg 3: 511-532 (1946)
183. INSAUSTI, T., MATERA, R. F. et al.: Epidermoides craneanos y espinales. Arch. Neurocirug. 9: 56-91 (1952)
184. JEFFERSON, G., SMALLEY, A. A.: Progressive Facial (F) Palsy produced by Intratemporal Epidermoids. J. Lar. Otol. 7: 417-443 (1938)
185. KAHLER, O.: Zur Kenntnis der primären Cholesteatome des Stirnbeins. Z. Laryng. Rhinol. 23: 227-235 (1932)
186. KANTOR, N. M., JARRETT, T. E.: Cerebellar Dermoid Cyst: Review of the Literature and Report of a Case. J. Am. Osteopat. Ass. 68: 168-173 (1968)

187. KARHAUSEN, L. R., TAGNON, R. F.: Hypopituitarism and Skin Pigmentation associated with Malignant Hypertension and an Intrasellar Cholesteatoma. *Cancer (Philad.)* 12: 527-536 (1959)
188. KARWOWSKI, R.: Perlaki olbrzymie kości skroniowej z nzwzględnieniem postępowania operacyjnego. *Otolaryng. pol.* 19: 209-214 (1965)
189. KERR, A. G., SMYTH, G. D.: Congenital Cholesteatoma of the Temporal Bone. *Laryngoscope* 77: 86-88 (1967)
190. KEVILLE, F. J., WISE, B. L.: Infracranial Epidermoid and Dermoid Tumors. *J. Neurosurg.* 16: 564-569 (1959)
191. KING, J. E. I.: Extradural Diploic and Intradural Epidermoid Tumors (Cholesteatoma). *Ann. Surg.* 109: 649-687 (1939)
192. KING, J. E. I.: Diploic Epidermoid and Extradural Pneumatocele: Cranial Defects and Deformity. *Ann. Surg.* 127: 925-952 (1948)
193. KING, J. E. I.: Extradural and Intradural Epidermoid. *South. Med. Surg.* 112: 69-71 (1950)
194. KITTEL, G.: Primäre Gehörgangscholesteatome bei diffuser Sklerodermie. *Z. Laryng. Rhinol.* 38: 308-315 (1959)
195. KLEBS, G., 1889, bei CRITCHLEY, McD., FERGUSON, F. R., 1928
196. KLEINSASSER, O., ALBRECHT, H.: Die Epidermoide der Schädelknochen. *Langenbecks Arch. klin. Chir.* 285: 498-515 (1957)
197. KLOFERA, J.: Cholesteatoma verum orbitae. *Česk. oft.* 15: 42-57 (1959)

198. KLUZER, G., SCHIFFER, D.: Considerazioni su di un caso di epidermoide del IV ventricolo. Riv. oto-neuro-oftal. 1: 72 ff (1958)
199. KOCHERGIN, V. N.: A Case of Bone Cholesteatoma of the Cranial Fornix. Vestn. Rentgenol. Radiol. 41: 84-85 (1966)
200. KÖRNER, O., 1900, bei BIEDERMANN, F. et al., 1968
201. KOKIN, M. K., BEKKER, G. M.: Cerebellar Cholesteatoma. Zh. Nevropat. Psikhiat. 56: 236-239 (1956)
202. KOOREMAN, P. J.: Het cranieele epidermoid. Ned. T. Geneesk. 84: 4036-4042 (1940)
203. KRAFT, H.: Über den seltenen Fall eines Epidermoids des Tuberculum sellae. Ber. dtsch. ophthal. Ges. 65: 515-518 (1964)
204. KRAUS, H.: Sechs Fälle von intracraniellen Epidermoiden. Bruns' Beitr. klin. Chir. 175: 203-212 (1943/44)
205. KRAUS, H.: Zur Diagnose intracranieller Epidermoide. Bruns' Beitr. klin. Chir. 177: 143-152 (1948)
206. KRAUS, H., SEITELBERGER, F.: Ein erfolgreich operiertes Epidermoid der mittleren und hinteren Schädelgrube. Wien. Z. Nervenheilk. 4: 56-60 (1951)
207. KRAUS, L., 1941, bei BIEDERMANN, F. et al., 1968
208. KREIBIG, W.: Zur Kenntnis seltener Orbitaltumoren. Z. Augenheilk. 95: 113-128 (1938)
209. KRIEG, W.: Aseptische Meningitis nach Operationen von Cholesteatomen des Gehirns. Zbl. Neurochir. 1: 79-86 (1936)

210. KULESSA, J.: Über seltene Lokalisation von Cholesteatomen. Z. Laryng. Rhinol. 33: 678-682 (1954)
(F)
211. KUNICKI, A., KALUZA, J.: Clinical and Pathological Description of ten Cases of Epidermoids. Pol. Med. Sci. 5: 92-98
212. LANDERS, J. W., DANIELSKI, J. J.: Malignant Intracranial Epidermoid Cyst. Arch. Path. 70: 419-423 (1960)
(F)
213. LASKIEWICZ, A.: Du cholestéatome congénital. Rev. Laryng. (Bordeaux) 58: 281-298 (1937)
(F)
214. LAUB, G. R.: Primary Cholesteatoma of the Mastoid. Arch. Otolaryng. 54: 713-717 (1951)
(F)
215. LAZORTHES, G.: Les signes radiologique des cystes épidermoïdes cranio-encéphaliques d'après neuf cas opérés. Neuro-chirurgie 3: 336-338 (1957)
(F)
216. LEE, K. F. et al.: Three rare Cases of unilateral Exophthalmos. Radiology 90: 1009-1015 (1968)
(F)
217. LEIDLER, F. et al.: Intracranial Epidermoid Cyst. Amer. J. clin. Path. 21: 852-857 (1951)
(F)
218. LEHOCZKY, T.: Méningite aseptique par rupture d'un cholestéatome. Acta neurol. belg. 51: 319-328 (1951)
(F)
219. LEMAN, P. et al.: A propos de deux kystes épidermoïdes du IV^e ventricule. Neuro-chirurgie 11: 362 (1965)
220. LEPOIRE, J., PERTUISET, B.: Les kystes épidermoïdes cranio-encéphaliques. Paris (1957)
221. LEWIS, M. L., ECHOLS, D. H.: Pearly Tumor of the Cerebellopontine Angle. Report of a Case with reversible Deafness. Laryngoscope (St. Louis) 61: 1123-1125 (1951)
(F)

222. LIEBALDT, G. P., HEUN, R.: Vergleichend klinisch-anatomische Gesichtspunkte beim "Spasmus facialis" bei einem Fall von Epidermoid der hinteren Schädelgrube. Dtsch. Z. Nervenheilk. 197: 149-162 (1970)
(F)
223. LIGUORI, R.: Cisti epidermoidi basilari ad espansione sopra e sottotentoriale. Minerva neurochir. 11: 110-114 (1967)
(F)
224. LILLEQUIST, B.: Encephalographic Changes in Pontine Angle Tumours other than Acoustic Neurinoma. Acta radiol. (Stockh.) 186: 76-96 (1959)
225. LOCKWOOD, C. W.: Two benign Intracranial Tumours. (F) Med. Serv. J. Can. 14: 420-425 (1958)
226. LOEPP, W.: Die Cholesteatome des Schädels. Arch. Ohr.-, Nas.- u. Kehlk.-Heilk. 138: 65-78 (1934)
227. LOVE, J. G.: Pearly Tumor (Epidermoid) of the Lateral Ventricle; Complete Removal with Recovery. (F) Proc. Mayo Clin. 11: 40-44 (1936)
228. LOVE, J. G., BAILEY, A. A.: Intradiplöic Epidermoids: Report of a Case with complete Removal. (F) Proc. Mayo Clin. 15: 129-132 (1940)
229. LOVE, J. G., COURTIN, R. F.: Hypotension induced (F) by Arteriotomy, using Page's Technic, an Aid in Surgery. Proc. Mayo Clin. 23: 153-158 (1948)
230. LOVE, J. G., KERNOHAN, J. W.: Dermoid an Epidermoid Tumors (Cholesteatomas) of Central Nervous System. J. Amer. med. Ass. 107: 1876-1882 (1936)
(F)
231. LOVE, J. G., RUCKER, C. W.: Recovery from Blindness (F) following Removal of Suprasellar Epidermoid. Proc. Mayo Clin. 21: 193-197 (1946)
232. LOWE, R. C., DEBORSU, F. L.: Symptomatologie et correlations clinico-pathologiques des cholesteatomes intracraniens. Neuro-chirurgie 3: 268-275 (1957)

233. MAHONEY, W.: Die Epidermoide des Zentralnervensystems. Z. ges. Neurol. Psychiat. 155: 416-471 (1936)
234. MANLOVE, C. H., MC LEAN, A. J.: Cholesteatome of the Choroid Plexus of the Lateral Ventricle. West. J. Surg. Obstet. Gynec. 44: 422-427 (1936)
235. DE MARÉ, G.: Le cholestéatome "congénital" du temporal, a propos d'un fait clinique. Acta oto-laryng. (Stockh.) 22: 163-179 (1935)
236. MARINESCO, G., o. J., bei WETTLER, H., 1948
237. DE MARTEL, T., GUILLAUME, J.: Kyste hypophysaire cholestéatomateux chez un enfant présentant un syndrome de Simmonds. Opération. Amélioration considérable du syndrome. Rev. neurol. 69: 284-286 (1938)
238. MARTIN, F., DECHAUME, J., PUIG, F., 1928, bei CRITCHLEY, McD., FERGUSON, F. R. 1928
239. MARTIN, J., DAVIS, L.: Intracranial Dermoid and (F) Epidermoid Tumors. Arch. Neurol. Psychiat. (Chic.) 49: 56-70 (1943)
240. MARUNO VARONA, A.: Cholesteatoma of Orbit, Case. Rev. Med. Cirug. Hab. 42: 687-692 (1937)
241. MARX, H., 1961, bei CANCURA, W., 1969
242. MASCHERPA, F., LOMBARDI, G.: Il quadro radiologico dell' epidermoide intraventricolare. Radiol. med. (Torino) 38: 660-665 (1952)
243. MASMONTÉIL, F., VAUTIER, J.: Un cas de kyste (F) épidermoide térébrant du crâne. Bull. Soc. Chir. Par. 31: 292-300 (1939)
244. MAY, E., DEBRAY, C. et al.: Epidermoid Cyst simulating Schüller-Christian-Syndrom; Case. Bull. Soc. Méd. Par. 58: 279-282 (1942)

245. MEDEA, E.: Un interessante caso di colesteatoma della base con cisti del lobo frontale sinistro. Riv. sper. Freniat. 58: 1351-1354 (1934)
246. MEINERTZ, O.: Subperiostales Schädeldachepidermoid. (F) Zbl. Chir. 79: 543-546 (1954)
247. MELARAGNO, R.: Colesteatoma do Rombencéfalo. Arch. Neuro-psiquiat. (S. Paulo) 4: 124-132 (1946)
248. MELLER, H.: Zur Pathologie des Cholesteatoms des (F) Scheitelbeins. Mschr. Ohrenheilk. 72: 791-797 (1938)
249. MELNIKOFF-RASWEDENKOFF, N., 1931, bei WETTLER, H., 1948
250. MEREDITH, J. M., ADAMS, R. A.: Spontaneous Rotary Nystagmus in Unilateral Cholesteatoma of the (F) Cerebellopontine Angle. Arch. Ophthal. 60: 485-487 (1958)
251. MERIGLIANO, D., MONGLIA, L. et al.: Epidermoide des IV ventricolo con quadro ventricolografico caratteristico. Chir. gen. 12: 385 (1963)
252. MONTRESOR, D.: Cranio-orbital Cholesteatoma. Riv. oto-neuro-oftal. 24: 381-388 (1949)
253. MOROCUTTI, C.: Cholestéatome intracérébral muet (F) et encéphalite aiguë probablement virale. Acta neurol. belg. 60: 265-280 (1960)
254. MÜLLER, J.: Über den feineren Bau und die Formen der krankhaften Geschwülste. Berlin (1838)
255. MUGNIER, A.: Contribution a l'étude des kystes epidermoides (et dermoides) des parois buccales. Méd. Infant. 72: 363-371 (1965)
256. MUMENTHALER, M.: Neurologie. Stuttgart (1973)

257. MUNRO, D., WEGNER, W.: Primary Cranial and Intra-
(F) cranial Epidermoids and Dermoids. New Engl. J.
Med. 216: 273-279 (1937)
258. NÁDVORNÍK, P. et al.: Vrozený cholesteatom koutu
mostomozeckového. Rozhl. Chir. 45: 757-760 (1966)
259. NAGEL, F., 1933, bei BAUCHHENS, G., SCHÜRMANN, K.,
1962
260. NATARAJAN, M.: Epidermoids of the Central Nervous
System. Neurology (Bombay) 14: 204-206 (1966)
261. NEHRKORN, A., 1897, bei CRITCHLEY, McD., FERGUSON,
F. R., 1928
262. NINFO, V. et al.: Due casi di teratoma endocra-
nico. Chir. ital. 18: 823-839 (1966)
263. NORCROSS, N. C.: A Case of Epidermoid (Cholestea-
(F) toma) lying under the Scalp and outside the Peri-
cranium. Amer. J. Roentgenol. 38: 854-858 (1937)
264. OBRADOR, S., URQUIZA, P.: Un caso de tumor per-
lado de la region quiasmatica. Rev. clin. esp. 24:
441-444 (1947)
265. OBRADOR, S., LAMAS, E.: Epidermoides intracranea-
les (tumores perlados). Acta neurochir. (Wien) 8:
424-435 (1960)
266. OBRADOR, S., ORTIZ GONZALEZ, J. M.: Pneumencephalo
y tumor intracraneal. Rev. clin. esp. 77: 130-133
(1960)
267. OCAMPO, A. A., GRAMMATTICO, A. D. et al.: Chole-
steatoma of Orbit. Arch. Oftal. B. Air. 28:
289-296 (1953)
268. OECONOMOS, D., CARACALOS, A.: Cholestéatomes
intrarachidiens multiples. Rev. neurol. 97:
81-101 (1957)

269. OLMSTEAD, E. V.: Multiple Epidermoid Cysts of the
(F) Leptomeninges associated with a Chromophobe Adenoma of the Pituitary. J. Neuropath. exp. Neurol. 11: 329-334 (1952)
270. OLIVECRONA, H.: On Suprasellar Cholesteatomas. Brain 55: 122-134 (1932)
271. OLIVECRONA, H.: Cholesteatomas of the Cerebello-
(F) pontine Angle. Acta psychiat. (Kbh.) 24: 639-644 (1949)
272. OLSSON, O.: Echtes Cholesteatom des Stirnbeins.
(F) Röntgenpraxis 14: 387-390 (1942)
273. ORLANDI, N.: Über ein echtes Cholesteatom des Scheitelbeins. Virchows Arch. path. Anat. 237: 119-128 (1922)
274. ORTENSI, G., GIACANELLI, M.: In tema di "Calcoli Cerebrali" (Considerazioni su un caso di teratoma calcifico della fossa cranica posteriore). Policlinico, Sez. prat. 74: 69-76 (1967)
275. ORTHAZ, E. L.: Epidermoid resembling Comedones. Rev. Asoc. Med. Argent. 52: 401-403 (1938)
276. OSBORN, D. A., WALLACE, M.: Carcinoma of the Frontal Sinus associated with Epidermoid Cholesteatoma. J. Laryng. 81: 1021-1032 (1967)
277. PAGET, J.: Lectures on Surgical Pathology. London (1853)
278. PAJOR, R.: Cholesteatoma orbitae. Klin. Mbl.
(F) Augenheilk. 132: 248-252 (1952)
279. PALEARI, A.: I tumori perlacei cerebrali. Riv. Neurol. 12: 185-217 (1939)
280. PANNETON, P., ROUX, R.: Un cas très rare de
(F) cholestéatome de l'orbite. Un. méd. Can. 70: 812-817 (1941)

281. PATRIQUIN, H. et al.: Epidermoids of the Fourth
(F) Ventricle. J. Canad. Ass. Radiol. 20: 37-41
(1969)
282. PAUFIQUE, L., ETIENNE, R.: Un cas de cholestéa-
(F) tome de l'orbite. Bull. Soc. Ophtal. Paris:
854-857 (1949)
283. PFANNMÜLLER, W.: Über das meningeale Cholestea-
tom. Inaug. Diss. Gießen, 1896
284. PFISTERER, H., 1926, bei BIEDERMANN, F. et al.,
1968
285. PAULIAN, D., BISTRICEANU, J., TUDOR, M.: Tumor
of Posterior Fossa (Cholesteatoma of left Cere-
bellum) with atypical Symptoms. Arch. Neur. 4:
209-213 (1940)
286. PENNYBACKER, J.: Cholesteatoma of the Petrous
Bone. Brit. J. Surg. 32: 75-78 (1944)
287. PERMIN, P.: Epidermoid i den cerebello-pontiske
(F) vinkel. Ugeskr. Laeg. 107: 653-655 (1945)
288. PERON, N. et al.: Sur un cas de cholestéatome
(F) crânien extradural. Fracture du crâne douze ans
auparavant. Re. neurol. 95: 718-722 (1956)
289. PETERSON, W. F. et al.: Epidermoid Carcinoma ari-
sing in a benign Cystic Teratoma. A Report of 15
Cases. Amer. J. Obstet. Gynec. 71: 176-189 (1956)
290. PEYTON, W. T., BAKER, A. B.: Epidermoid, Dermoid
(F) and Teratomatous Tumors of the Central Nervous
System. Arch. Neurol. Psychiat. (Chic.) 47:
890-917 (1942)
291. PFEIFFER, R. L., NICHOLL, R. J.: Dermoid and Epi-
(F) dermoid Tumors of the Orbit. Arch. Ophthal. 40:
639-664 (1948)

292. PHILIPPIDÈS, D., MONTRIEUL, B.: A propos de
(F) trois tumeurs de la voûte crânienne (osteo-
fibrome, tumeur à myéloplaxes, cholestéatome).
Neuro-chirurgie 3: 231-233 (1957)
293. PILLERI, G.: Über einen Fall von psychopatholo-
(F) gischer Persönlichkeit mit Cholesteatom der Or-
bitalgegend. Arch. Psychiat. Nervenkr. 204:
349-352 (1963)
294. PINSON, 1807, bei MAHONEY, W., 1936
295. PINTO, F. et al.: Cholesteatomas. Rev. bras.
Cirurg. 34: 622-625 (1957)
296. PISTOLESI, G. F., RUFFATO, C.: Cisti epidermoide
dell' osso frontale. Riv. Anat. pat. 8:
1193-1202 (1954)
297. POIRIER, J. et al.: Étude en microscopie électro-
nique d'un tératome intracrânien. Ann. Anat. path.
13 N. S.: 403-412 (1968)
298. POLYANKER, Z. N., MUSANABIEV, D. S.: Diagnostic
Significance of Changes in the Cranial Bones
following Dermoid Cysts in the Region of the
Sella turcica. Vop. Neïrokhir. 33: 33-34 (1969)
299. POLSTORFF, F.: Mikroencephalie und cholesteatom-
(F) ähnliches Epidermoid des Großhirns bei angeborenem
Schwachsinn. Allg. Z. Psychiat. 116: 166-178 (1940)
300. PUYO, R., BOMPOINT: Sur un cas de columineux
cholestéatome de l'os écailleux. Rev. Laryng.
(Bordeaux) 71: 531-533 (1950)
301. QUADE, R. H., CRAIG, W. McK.: Unusual Dermoid and
(F) Epidermoid Cranial Cysts. Proc. Mayo Clin. 14:
459-462 (1939)

302. RADZIMINSKI, A.: Cholesteatoma involving Frontal Sinus. Pol. tyg. Lek. 2: 1147-1151 (1947)
303. RANANAVARE, M. M., BHENDE, Y. M.: Epidermoids of the Brain; a Report of two Cases. J. postgrad. Med. 7: 127-129 (1961)
304. RAND, C. W., VAN WAGENEN, R. J.: Brain Tumors in Childhood. J. Pediat. 6: 322-339 (1935)
305. RAND, C. W., REEVES, D. L.: Dermoid and Epidermoid (F) Tumors (Cholesteatomas) of the Central Nervous System. Arch. Surg. 46: 350-376 (1943)
306. RAO, B. N. B.: Intradiploic Epidermoid of the Skull. (F) Indian med. Gaz. 80: 125-126 (1945)
307. RASKIN, N.: A Case of Epidermoid (Cholesteatoma) (F) of the Brain and Cauda Equina. J. Neurosurg. 6: 534-538 (1949)
308. REDDY, C. R., RAO, K. V., RAO, N. R.: Clinico-pathological Report of a Case of Intracranial Teratoma. Ind. J. Path. Bact. 10: 361-367 (1967)
309. REEVES, D. L.: Epidermoid (mixed) Tumors of the Central Nervous System. J. Neurosurg. 26: 21-24 (1967)
310. VON REMAK, R.: Ein Beitrag zur Entwicklungsgeschichte der krebshaften Geschwülste. Dtsch. Klin. 6: 170-174 (1854)
311. REVILLA, A. G.: Tic douloureux and its Relationship (F) to Tumors of the Posterior Fossa. J. Neurosurg. 4: 233-239 (1947)
312. RICHARDSON, A. et al.: Compressive Visual Failure. Trans. Otol. Soc. U. K. 85: 421-427 (1965)
313. RINTELEN, F.: Zur Kenntnis der Dermoidcysten und (F) Cholesteatome der Orbita. Klin. Mbl. Augenheilk. 92: 165-176 (1934)

314. RISER, M. et al.: Le cholestéatome (kyste épidermoïde) de la fosse postérieure (à propos d'un cas). Rev. Oto-neuro-ophtal. 31: 493-496 (1959)
315. RIZZI, A., 1942, bei GOUZY, J. et al., 1964
316. RODRIGUEZ, B., MEDOC, J.: Cholesteatoma and Dermoids of the Central Nervous System. An. Inst. Neur. 8: 51-104 (1947/48)
317. ROGER, H. et al.: Cholestéatome sur- et sous-tentorial ainsi que temporal gauche. Epilepsie de l'enfance. Rev. neurol. 84: 298-301 (1951)
318. ROSENBLUTH, P. R., LICHTENSTEIN, B. W.: Pearly Tumor (Epidermoid Cholesteatoma) of the Brain. J. Neurosurg. 17: 35-42 (1960)
319. ROSENSTEIN, A.: Pial Epidermoid of the Chiasmal Region. J. Mt. Sinai Hosp. 3: 216-223 (1937)
320. ROSENWASSER, H.: Primary Cholesteatoma of the Occipital Bone. J. Mt. Sinai Hosp. 2: 56-60 (1935)
321. ROTH, M. et al.: Intramedullary Dermoid. J. Neurol. Neurosurg. Psychiat. 29: 262-264 (1966)
322. ROUKKULA, M.: Roentgenologic Findings in Cranial and Intracranial Epidermoids. Ann. Chir. Gynaec. Fenn. 56: 133-140 (1967)
323. ROWBOTHAM, G. F.: Epidermoids arising in the Diploe of the Bones of the Skull. Brit. J. Surg. 26: 506-514 (1939)
324. RÜEDI, L.: Pathogenese, Diagnose und Therapie des primär erworbenen Cholesteatoms. Schw. med. Ws. 94: 1405-1409 (1964)
325. RUGGIERO, G. et al.: Tableau radiologique des kystes épidermoïdes intracrâniens. Neuro-chirurgie 4: 276-298 (1957)

326. RUSSEL, D. S. et al.: Pathology of Tumours of the Nervous System. London (1959)
327. DE SALAMANCA, F. E., LOPEZ-PORRUA, J. M.: Sobre un caso de epidermoide extradural intracraneal. Acta neurochir. (Wien) 3: 137-145 (1954)
328. SANCHEZ, J., LOPEZ-ESCOBAR, F. M.: Intrabulboprotuberantial Pearly Tumor Treated by Totalexeresis. Rev. esp. Oto. neu. oft. 22: 109-125 (1963)
329. SANO, K.: Atlas of Intracranial Tumors. Nō to shinkei 22: 6-8 (1970)
330. SAUVEGRAIN, J. et al.: Kyste épidermoide du diploé. (F) J. Radiol. Électrol. 5: 345-348 (1962)
331. SAYED, B. A., ANTIA, P. K.: Epidermoid (Cholesteatoma) of the Brain. Indian J. med. Sci. 13: 128-129 (1959)
332. SCHEID, W.: Lehrbuch der Neurologie. Stuttgart (1968)
333. SCHISANO, G.: I colesteatomi del ventricolo laterale. Acta neurol. (Napoli) 17: 324-336 (1962)
334. SCHNEIDER, C.: Kystes épidermoides encéphaliques. (F) Schweiz. Arch. Neurol. Psychiat. 91: 458-472 (1963)
335. SCHÜRMANN, K., VOTH, D.: Die Bedeutung der transfrontalen Orbitotomie für die operative Behandlung der intraorbitalen raumfordernden Prozesse. Fortschr. Augenheilk. 25: 188-239 (1972)
336. SCHUH, F.: Über die Erkenntnis der Pseudoplasmen. Wien (1856)
337. SCHULZE, H. E.: Über intracranielle Epidermoide (F) (sog. Cholesteatome) des ZNS. Psychiat. Neurol. med. Psychol. (Lpz.) 7: 1-10 (1955)

338. SCHULZE, H. E.: Zur Röntgendiagnostik der intracraniellen Epidermoide (sog. Cholesteatome). Fortschr. Röntgenstr. 84: 440-446 (1956)
339. SCHWARTZ, C. W., COLLINS, L. C.: The Skull and Brain roentgenologically considered. Springfield (1951)
340. SCOTT, M.: Epidermoid Tumor (Cholesteatoma) of (F) the Lateral Cerebral Ventricle. J. Neurosurg. 14: 110-113 (1957)
341. SEEGER, W., SCHRADER, K. E.: Intraselläres Epidermoid mit außergewöhnlichem Gesichtsfeldbefund. Acta neurochir. (Wien) 8: 81-87 (1960)
342. SHEEHY, J. L.: True Cholesteatoma. Arch. Otolaryng. (F) 69: 57-60 (1959)
343. SHERIDAN, M. R., BANHAM, T. M.: Progressive Facial (F) Nerve Palsy due to Temporal Epidermoid. J. Laryng. 62: 170-172 (1948)
344. SILETTI, L.: Colesteatoma dell' orbita. Ann. Ottal. (F) 93: 823-841 (1967)
345. SIMPSON, D. A.: "Cholesteatoma" of the Petrous Apex. J. Laryng. 71: 548-553 (1957)
346. SKANDALAKIS, J. et al.: Epidermoid Cyst of the Skull. (F) Surgery 43: 990-1001 (1958)
347. SMALTINO, F., CUCCINIELLO, B.: Un caso di epidermoide (F) della regione epifisaria. Rass. int. Clin. Ter. 47: 881-888 (1967)
348. SMITH, A. B.: Congenital Cholesteatomas. J. Laryng. 82: 1049-1051 (1968)
349. SODERQUIST, N. A. et al.: Pachyonychia Congenita with Epidermal Cysts and other Congenital Dyskeratosis. Arch. Derm 97: 31-33 (1968)
350. SPASSOW, K., KARAGJOSOW, L.: Ein Riesenextradural- (F) cholesteatom in der hinteren Schädelgrube und im Temporookzipitalgebiet mit Durchbruch in den Gehörgang. Mschr. Ohrenheilk. 95: 451-454 (1961)

351. SPILLMANN, P., SCHMIDT, F., 1882, bei KING, J., 1939
352. STEURER, O.: Über einen operierten Fall von wahrem (echtem) Cholesteatom des Felsenbeins. Arch. Ohr.-, Nas.-, Kehl.-Heilk. 145: 377-381 (1938)
353. STRAUB, R. E., OLSEN, A. K.: Dermoid and Epidermoid Tumors. Guthrie Clin. Bull. 19: 165-169 (1950)
354. STROHMEYER, F., 1909, bei FOX, H., SOUTH, E. A., 1965
355. STRUPLER, W.: Besondere Cholesteatomfälle: Intrakranielles Riesencholesteatom; Gehörgangscholesteatom. Pract. oto-rhino-laryng. (Basel) 21: 109-123 (1959)
356. SZEKELY, T.: Durch Cholesteatom hervorgerufene rezidivierende Meningitis. Z. Laryng. Rhinol. 38: 557-560 (1959)
357. TAMARI, M. J., FOGO, A. E.: True Cholesteatoma (F) of the Temporal Bone. Arch. Otolaryng. 54: 518-522 (1951)
358. TAMURA, H., KURY, G., SUZUKI, K.: Intracranial Teratoma in Fetal Life and Infancy. Obstet. Gynec. (Washington) 27: 134-141 (1966)
359. TAN, T. J.: Epidermoids and Dermoids of the Central Nervous System. Acta neurochir. (Wien) 26: 13-24 (1972)
360. TARCAN, B., ÖZDEN, B.: Cholesteatoma of the Central (F) Nervous System, four Cases of Epidermoid Tumors. Turk. J. Pediat. 7: 48-54 (1965)
361. TEUTSCHLÄNDER, D. R., 1914, bei HOLLE, G., 1950

362. THACKER, E. A.: Epidermoid Tumors of the Frontal
(F) Bone, Sinus and Orbit. Arch. Otolaryng. 51:
400-413 (1950)
363. THIRY, S. et al.: Kystes épidermoïdes intracrâ-
(F) niens. Acta chir. belg. 55: 253-267 (1956)
364. THORNHILL, E. H., ANDERSON, B.: Extradural Diploic
Epidermoids producing Unilateral Exophthalmos.
Amer. J. Ophthal. 27: 477-483 (1944)
365. TÖNNIS, W., 1936, bei SCHULZE, H. E., 1956
366. TOGA, M. et al.: A propos des kystes épidermoïdes
et dermoïdes du système nerveux. Arch. Anat.
path. 11: 169-174 (1963)
367. TOGLIA, J. K. et al.: Epithelial (Epidermoid)
(F) Tumors of the Cranium. J. Neurosurg. 23:
384-393 (1965)
368. TOKARZ, F., MATLOSZ, Z.: Zwei Fälle von Epidermoiden
(F) im Kleinhirnbrückenwinkelbereich. Neurol. Neurochir.
Psychiat. pol. 14: 545-547 (1964)
369. TOLOSA, E., FUENMAYOR, P.: Cholestéatomes intra-
craniens; expérience sur huit cas. Neuro-chirurgie 3: 322-327 (1957)
370. TOMASELLI, R.: I colesteatomi cosiddetti diploici.
Minerva chir. 6: 138-140 (1951)
371. TOMMASIM, A., MATTIUCCI: Unilateral Exophthalmos
due to Cholesteatoma of Great Wing of Sphenoid;
Case. Boll. Oculist. 16: 1252-1267 (1937)
372. TRELLES, J. O., CABIESES, F.: Tumor perlado ponto-
cerebeloso. Rev. Neuro-psiquiat. 9: 170-181 (1946)
373. TSZI, C.: The Clinical Picture of Cholesteatoma
of the Brain of Supratentorial Localisation.
Vop. Neirokhir. 23: 33-36 (1959)

374. TUMARKIN, A., 1954, bei FRIEDMAN, J., 1959
375. TUMARKIN, H., 1958, bei FRIEDMAN, J., 1959
376. TYTUS, J. S., PENNYBACKER, J.: Pearly Tumours in Relation to the Central Nervous System. J. Neurol. Neurosurg. Psychiat. N. S. 19: 241-259 (1956)
377. TZONOS, T., TOMAKI, N.: Intracranial Teratoma in unusual Sites. Brain and Nerve 20: 739-743 (1968)
378. ULRICH, J.: Intracranial Epidermoids: a Study on their Distribution and Spread. J. Neurosurg. 21: 1051-1058 (1964)
379. VARSKAVER, R. A.: Intradural Cholesteatoma. Nov. chir. Arch. 37: 629-633 (1937)
380. DELLA VEDOVA, A.: Considerazioni sopra un caso di colesteatoma gigante primitivo della rocca petrosa sinistra. Minerva med. 32: 459-463 (1941)
381. VERBIEST, H., 1939, bei WETTLER, H., 1948
382. VIGOUROUX, R. et al.: Tumeurs de la voûte chez (F) l'enfant avec lacune crânienne. Neuro-chirurgie 10: 231-250 (1964)
383. VIRCHOW, R., 1855, bei MUNRO, D., WEGNER, W., 1937
384. WEBER, E.: Die Teratome und Teratoide des Zentralnervensystems. Zbl. Neurochir. 4: 47-57 (1939)
385. WENDT, 1873, bei CHARACHON, R., 1970
386. WERTHEIMER, P. et al.: Réflexions sur les tumeurs (F) épidermoïdes intra-craniennes. Neuro-chirurgie 3: 329-335 (1957)
387. WETTLER, H.: Das intracranielle Epidermoid. (F) Mschr. Psychiat. Neurol. 115: 233-276 (1948)

388. WINCKELMANN, B.: Ein seltener Fall von Cholesteatom der Schläfenbeinschuppe mit Einbruch in das Stirnhirn und den retrobulbären Raum. *Bruns' Beitr. klin. Chir.* 180: 139-146 (1950)
389. WITTMACK, K. W., 1926, bei BIEDERMANN, F. et al., 1968
390. YAMAGIWA, H., ITO, Y., KITAMURA, S.: Teratoma originating from the Floor of the Third Ventricle. *Midl. med. Rev.* 17: 57-59 (1969)
391. YOUNG, G., 1950, bei FRIEDMAN, J., 1959
392. ZAPATA, E.: A proposito de un caso de teratoma intracraneal. *Trab. Inst. Cajal Invest. biol.* 56: 63-73 (1964)
393. ZELTSER, A. K.: A Genuine Cholesteatoma of the Left Hemisphere of the Cerebellum. *Zh. Nevropat. Psikhiat* 67: 658-660 (1967)
394. ZÜLCH, K. J.: Schema zur Erleichterung der Klassifikation der neuroepithelialen Geschwülste. *Acta neurochir. (Wien)* 3: 104-110 (1952)
395. ZÜLCH, K. J.: Die Hirngeschwülste in biologischer und morphologischer Darstellung. Berlin (1956)
396. ZÜLCH, K. J.: Pathologische Anatomie der raumbeengenden intracraniellen Prozesse. Berlin (1956)

8.0 BILDERNACHWEIS

Die Abbildungen 1 bis 5c entstammen dem Pathologischen Institut der Johannes Gutenberg-Universität Mainz, damaliger Direktor Prof. Dr. H. Bredt.

Die Photogramme 7a bis 9b wurden mir freundlicherweise von der Neurochirurgischen Klinik der Friedrich-Alexander-Universität Erlangen (Direktor: Prof. Dr. W. Schiefer) zur Verfügung gestellt.

Das Computertomogramm (Abb. 10a) verdanke ich der Praxis Dr. E. Hentschel, Dr. J. Krüger, Ärzte für Radiologie, Mainz, Am Brand 22.

Die Bilder 6a, 6b und 10b wurden in der Abteilung für Neurolradiologie, Abteilungsvorstand: Prof. Dr. S. Wende, der Neurochirurgischen Klinik der Johannes Gutenberg-Universität Mainz angefertigt.

Abschließend möchte ich mich bei Herrn Prof. Dr. D. Voth, Oberarzt an der Neurochirurgischen Klinik der Johannes Gutenberg-Universität zu Mainz für die Überlassung des Dissertationsthemas herzlich bedanken.

LEBENS LAUF

Am 10. November 1947 wurde ich in Hof/Saale als viertes von fünf Kindern der Eheleute Dr. Maximilian Ronke und Elisabeth Ronke, geb. Juratsch, geboren. Im Jahre 1950 verzog die Familie nach Würzburg, wo ich von 1954 bis 1958 die Volksschule besuchte und anschließend den Neusprachlichen Zweig des Mozartgymnasiums Würzburg. 1967 schloß ich dort mit dem Abitur ab.

Im Wintersemester 1967/68 begann ich das Hochschulstudium an der Julius-Maximilians-Universität zu Würzburg mit der Fächerverbindung Chemie/Biologie, wechselte dann aber im Sommersemester 1968 auf das Fach Humanmedizin über.

Im Herbst 1968 legte ich in Würzburg die Naturwissenschaftliche Vorprüfung ab, im Frühjahr 1970 die Ärztliche Vorprüfung.

Das erste klinische Semester studierte ich an der Universität Innsbruck, von dann ab, dem Wintersemester 1970/71, an der Johannes Gutenberg-Universität in Mainz. Dort beschloß ich im Sommer 1973 mit dem Staatsexamen. Die Medizinalassistentenzeit begann ich zum September 1973 am Gesundheitsamt in Mainz, setzte sie von Anfang 1974 am Auguste-Viktoria-Krankenhaus in Berlin fort und beendete sie im dortigen Urban-Krankenhaus.

Die Approbation als Arzt erhielt ich am 14. Oktober 1974. Am 10. Oktober 1974 heiratete ich den Arzt Horst Macha, der damals im Kreiskrankenhaus Neustadt/Waldnaab beschäftigt war.

Seit Juni 1975 bin ich als Assistenzärztin an der Nervenklinik der Friedrich-Alexander-Universität in Erlangen tätig und strebe den Facharzt für Neurologie und Psychiatrie an.

Maxia Ronke

Copy - Center 2000

852 ERLANGEN · Obere Karlstr. 30
Tel. 09131 - 26197